

Dermatologie De la clinique à la microscopie

BERNARD CRIBIER
MAXIME BATTISTELLA



Collection Dermatologie



**Dermatologie.
De la clinique
à la microscopie**

Chez le même éditeur

Dans la même collection

Dermatologie infectieuse, par M. Mokni, N. Dupin, P. Del Giudice, 2014.

Lupus érythémateux, par D. Lipsker, J. Sibilia, 2013.

Chirurgie dermatologique, par J.-M. Amici, J.-Y. Bailly, M. Beylot-Barry, D. Egasse, L. Thomas, 2012.

Autres ouvrages

Maladies cutanées : diagnostic et traitement, T.P. Habif, J. I. Jr. Campbell, J. G.H. Dinulos, M. S. Chapman, K. A. Zug, G. Lorette, 2012, 2^e édition.

Guide de l'examen clinique et du diagnostic en dermatologie, par D. Lipsker, 2010.

Dermatologie et infections sexuellement transmissibles, par J.-H. Saurat, J.-M. Lachapelle, D. Lipsker, L. Thomas, 2009, 5^e édition.

Dermatologie, par C. Toledano, 2009.

Guide pratique de dermatologie, par D. Wallach, 2007, 3^e édition.

Dermatologie. De la clinique à la microscopie

Bernard Cribier

Dermatologue, professeur des universités – praticien hospitalier, chef de service
Clinique dermatologique, hôpitaux universitaires de Strasbourg
Rédacteur en chef, *Annales de dermatologie*, Elsevier Masson

Maxime Battistella

Dermatologue, anatomo-pathologiste, médecin des hôpitaux
Service de pathologie, hôpital Saint-Louis
Assistance publique – hôpitaux de Paris





Ce logo a pour objet d'alerter le lecteur sur la menace que représente pour l'avenir de l'écrit, tout particulièrement dans le domaine universitaire, le développement massif du « photocopillage ».

Cette pratique qui s'est généralisée, notamment dans les établissements d'enseignement, provoque une baisse brutale des achats de livres, au point que la possibilité même pour les auteurs de créer des œuvres nouvelles et de les faire éditer correctement est aujourd'hui menacée.

Nous rappelons donc que la reproduction et la vente sans autorisation, ainsi que le recel, sont passibles de poursuites. Les demandes d'autorisation de photocopier doivent être adressées à l'éditeur ou au Centre français d'exploitation du droit de copie : 20, rue des Grands-Augustins, 75006 Paris.

Tél. 01 44 07 47 70.

Tous droits de traduction, d'adaptation et de reproduction par tous procédés, réservés pour tous pays.

Toute reproduction ou représentation intégrale ou partielle, par quelque procédé que ce soit, des pages publiées dans le présent ouvrage, faite sans l'autorisation de l'éditeur est illicite et constitue une contrefaçon. Seules sont autorisées, d'une part, les reproductions strictement réservées à l'usage privé du copiste et non destinées à une utilisation collective et, d'autre part, les courtes citations justifiées par le caractère scientifique ou d'information de l'œuvre dans laquelle elles sont incorporées (art. L. 122-4, L. 122-5 et L. 335-2 du Code de la propriété intellectuelle).

© 2015, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

ISBN : 978-2-294-73535-6

e-ISBN : 978-2-294-73668-1

Elsevier Masson SAS, 62, rue Camille-Desmoulins, 92442 Issy-les-Moulineaux Cedex

www.elsevier-masson.fr

Avant-propos

Le dermatologue ne peut exercer son art sans un pathologiste qui confirme ou rejette ses hypothèses diagnostiques et propose parfois une solution nullement envisagée sur la base des signes cutanés visibles. Mais, à l'inverse, le pathologiste ne peut poser de diagnostic clair et précis sans l'apport des éléments cliniques. Ainsi, plus que dans d'autres spécialités, l'œil du dermatologue et celui du pathologiste ont besoin l'un de l'autre. L'absence de communication est toujours délétère pour le malade.

C'est sur ce va-et-vient entre clinique et microscopie que se fonde la corrélation (ou confrontation?) anatomoclinique dont les bases ont été posées par nos ancêtres il y a un peu plus de cent ans, notamment Jean Darier en France et Paul Gerson Unna en Allemagne.

Au temps des traitements « biologiques » et de la médecine personnalisée, certains pensent pouvoir se passer du raisonnement anatomoclinique, qui leur apparaît comme de la médecine d'antan. Mais comment fera-t-on de la biologie moléculaire au lit du malade sans avoir posé de diagnostic précis ?

C'est pourquoi la connaissance minimale de la dermatopathologie est absolument nécessaire au dermatologue clinicien, à sa formation comme à son activité quotidienne de médecin expérimenté. De la même façon, des notions de dermatologie clinique conséquentes sont vitales pour un pathologiste pratiquant la dermatopathologie.

Quoi de mieux que les images pour permettre à chacun de voir ce que l'autre voit ? C'est dans cet esprit que ce livre a

été écrit : près de 500 entités toutes illustrées d'images cliniques et histopathologiques. La classification des maladies cutanées est toujours l'objet d'âpres débats. Pour nous en affranchir, nous avons décidé de suivre pas à pas le plan de la 5^e édition du précis de *Dermatologie et maladies sexuellement transmissibles* (Jean-Hilaire Saurat, Jean-Marie Lachapelle, Dan Lipsker et Luc Thomas, Elsevier Masson, 2009) qui est la référence parmi les ouvrages dermatologiques de langue française. Le présent livre en est donc le complément indispensable, puisque le propos du précis n'est pas la dermatopathologie.

Dans la mesure du possible, nous avons indiqué comment les signes cliniques peuvent être expliqués par la microscopie. Le texte est volontairement court et est centré sur l'histopathologie, mais toujours en donnant les éléments clés à connaître sur la maladie. Cet ouvrage est donc indispensable au pathologiste, qui disposera sur la même page des éléments cliniques et microscopiques nécessaires au diagnostic, aucun autre ouvrage de langue française ne contenant autant d'images d'autant d'entités. Il sera pour le dermatologue une aide précieuse à la compréhension de certaines maladies dont le diagnostic et la physiopathologie reposent avant tout sur des bases histopathologiques. On connaît toujours mieux la dermatologie quand on peut voir ce que les pathologistes voient.

Si ce livre avant tout anatomoclinique permet de rapprocher dermatologues et pathologistes, pour un meilleur exercice des deux disciplines, notre but sera atteint.

Lésions primaires 1

Lésions secondaires 7

Les lésions élémentaires sont la base du raisonnement clinique en dermatologie depuis plus de 200 ans. Elles sont indispensables pour décrire les lésions et avancer dans le processus du diagnostic clinique. À chacune ou presque correspond une image histopathologique. Les principales lésions élémentaires cutanées sont illustrées ici. Les lésions élémentaires primaires correspondent aux modifications cutanées initiales du processus pathologique; elles sont définies selon leur caractère palpable ou non, puis selon la nature de leur contenu, leur taille et leur aspect visuel. Les lésions secondaires résultent souvent de l'évolution des lésions primaires; elles correspondent aux pertes de surface et aux altérations de la couche cornée, mais aussi aux modifications de consistance des téguments.

LÉSIONS PRIMAIRES

MACULES

Les macules sont des lésions visibles mais non palpables (des taches), décrites selon leur couleur, leur taille et leur distribution. On distingue les macules rouges (érythèmes) des macules dyschromiques (toutes les autres couleurs).

- **Télangiectasies** : c'est l'exemple d'une macule érythémateuse ayant une forme de trajet vasculaire, non palpable, et qui s'efface à la vitropression (fig. 1.1 et 1.2). Sur le plan histologique, on voit des vaisseaux dilatés dans le derme superficiel (capillaires et veinules); il s'agit de télangiectasies dans une rosacée. On distingue aussi l'œdème du derme superficiel. La visibilité de ces capillaires tient à leur situation superficielle dans le derme.
- **Purpura** : le purpura est une macule érythémateuse qui ne s'efface pas à la vitropression (fig. 1.3 et 1.4). Il s'agit ici d'un purpura non palpable. La microscopie montre de nombreuses hématies extravasées dans le derme superficiel, accompagnées d'un infiltrat inflammatoire lymphocytaire. Il n'y a pas d'atteinte des parois vasculaires. L'érythème est expliqué par la couleur des hématies extravasées.
- **Macule dyschromique** : tache solaire (fig. 1.5). La lésion est brun clair et brun foncé, bien limitée et n'est pas palpable. Les reliefs visibles sont ceux normaux de la peau à cet endroit. La pigmentation résulte de l'accroissement de



Fig. 1.1 Télangiectasies.

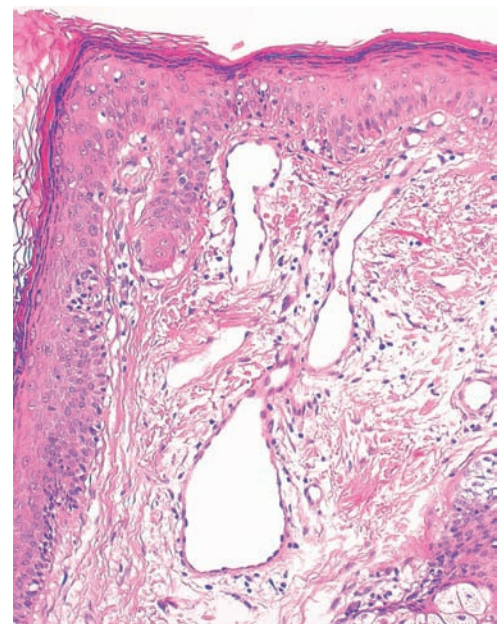


Fig. 1.2 Télangiectasies : rosacée.



Fig. 1.3 Purpura.

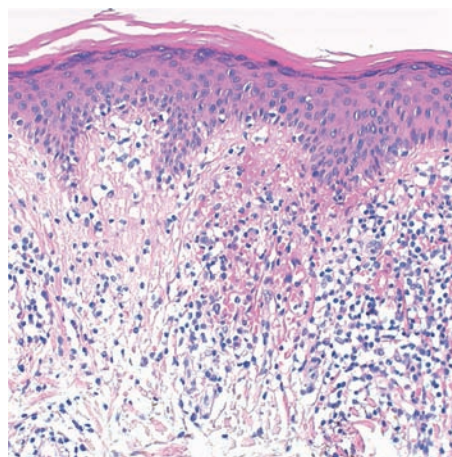


Fig. 1.4 Hématies extravasées dans le derme superficiel (capillarite).



Fig. 1.5 Tache solaire (ou lentigo sénile).

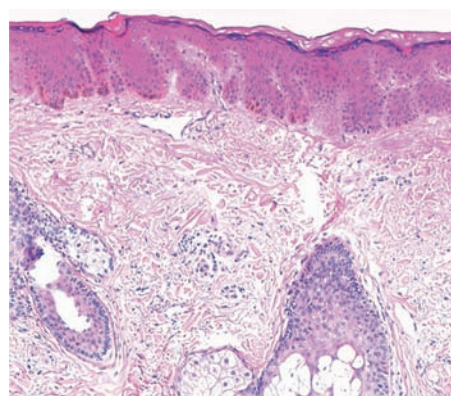


Fig. 1.6 Tache solaire – crêtes épidermiques massuées et pigmentées.



Fig. 1.7 Papules de lichen plan.

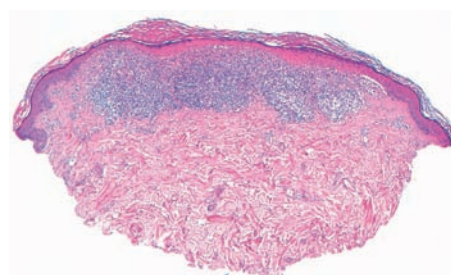


Fig. 1.8 Lichen plan – infiltrat lymphocytaire bien limité du derme.

la quantité de mélanine au sommet des crêtes épidermiques, qui apparaissent massuées (fig. 1.6). La charge pigmentaire mélanique est supérieure à celle de la peau normale, d'où la couleur de la lésion.

PAPULES, NODULES ET PLAQUES

2 Les papules sont des élévures circonscrites de moins de 10 mm de diamètre et dont le contenu est solide. Les plaques

sont des lésions palpables, solides, qui sont plus larges que hautes ; elles peuvent résulter de la confluence de papules.

- *Lichen plan* (fig. 1.7 et 1.8) : c'est l'exemple même de la maladie papuleuse. Il s'agit de lésions circonscrites, palpables, inflammatoires et recouvertes d'une hyperkératose donnant un aspect blanchâtre ou gris en réseau à leur surface. La papule s'explique à la fois par l'épaississement de l'épiderme (acanthose hypertrophique, par augmentation de taille des kératinocytes), notamment de sa couche cornée, et par l'existence d'un infiltrat superficiel en bande, qui donne sa consistance à la lésion.

- *Papule épidermique* (fig. 1.9 et 1.10) : molluscum contagiosum. Le relief est la conséquence de l'épaississement de l'épiderme (acanthose hyperplasique, par multiplication des kératinocytes). La lésion est à la fois exophytique et endophytique. La papule résulte uniquement de l'épaississement épidermique
- *Papule dermique* : mucinose papuleuse ou scléromyxœdème (fig. 1.11 et 1.12). Les papules du scléromyxœdème sont monomorphes, de couleur chair, à surface lisse donc sans altération épidermique. Elles résultent de l'accumulation de mucine dans le derme superficiel. La figure 1.12 montre la mucine colorée par le bleu Alcian; cette

accumulation soulève l'épiderme qui est lui-même normal. La couche cornée n'est pas modifiée.

- *Nodules*. Un nodule est une élévation circonscrite à contenu ferme, de plus de 10 mm de diamètre. Quand les lésions mesurent plus de 20 mm, on peut parler de tumeur, quelle qu'en soit la nature. Au microscope, le nodule occupe toute la hauteur du derme, soulevant l'épiderme, et refoulant vers le côté les follicules pileux (fig. 1.15).
- *Le cylindrome* est un nodule rond, à surface lisse, localisé au cuir chevelu (fig. 1.13). La macroscopie de la figure 1.14 montre l'épiderme normal en surface, refoulé par cette masse dermique d'aspect grisâtre.



Fig. 1.9 Molluscum contagiosum.

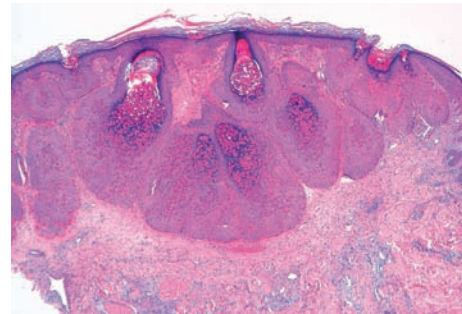


Fig. 1.10 Molluscum contagiosum.



Fig. 1.11 Mucinose papuleuse.

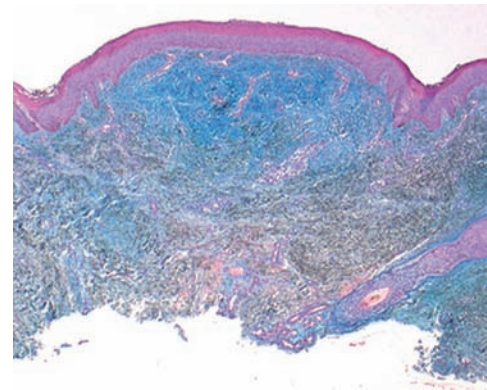


Fig. 1.12 Mucinose papuleuse (coloration au bleu Alcian).



Fig. 1.13 Cylindrome.

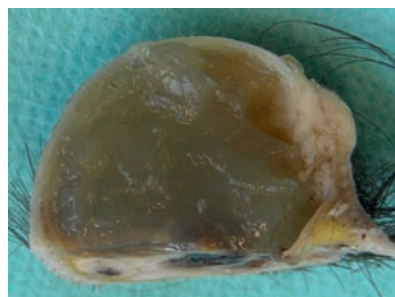


Fig. 1.14 Cylindrome (macroscopie).

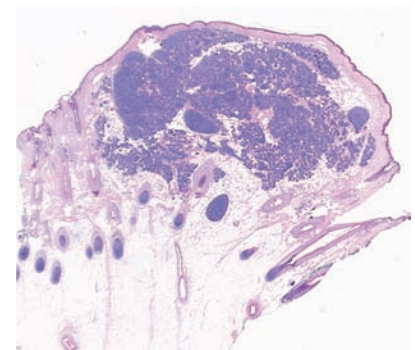


Fig. 1.15 Cylindrome – tumeur dermique soulevant l'épiderme.

NOUURES

La nouure est difficile à définir : il s'agit d'une lésion palpable, mais qui n'a pas de relief propre à la surface des téguments. Ses limites latérales sont difficiles à percevoir et la lésion se palpe les doigts en crochets. On palpe en fait une induration profonde.



Fig. 1.16 Érythème noueux.

- *Érythème noueux* : c'est l'exemple type de la nouure, qui est une grande lésion dermo-hypodermique, inflammatoire, mal limitée, chaude à la palpation et dure (fig. 1.16). Il faut une biopsie profonde emportant l'hypoderme pour voir les lésions. Il s'agit d'une panniculite principalement localisée dans les septums. On voit au milieu de la figure 1.17 l'épaississement inflammatoire du septum sans atteinte du lobule graisseux lui-même.

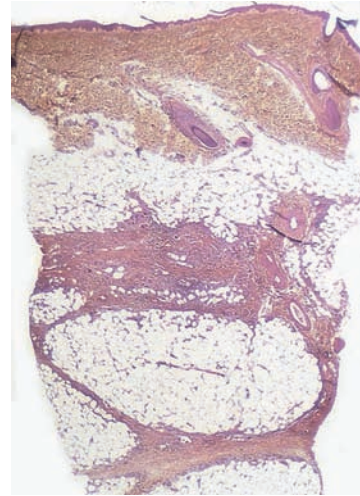


Fig. 1.17 Érythème noueux – panniculite septale.

VÉGÉTATIONS ET VERRUCOSITÉS

Les végétations sont des excroissances ramifiées ou digitiformes à surface molle ; elles sont solides.

- *Végétations vénériennes* (fig. 1.18) : on voit bien l'aspect digitiforme de cette excroissance. La microscopie montre une lésion pédiculée, à surface hyperkératosique, avec une papillomatose

très prononcée. Il y a aussi une acanthose exophytique et endophytique caractéristique de cette lésion virale (fig. 1.19).

Les verrucosités sont des végétations à surface dure ou kératosique. Il s'agit donc aussi d'excroissances digitiformes ou ramifiées.

- *Papillome verruqueux* (fig. 1.20). La photographie montre l'aspect kératosique de cette lésion dure qui est ramifiée.



Fig. 1.18 Végétations vénériennes.

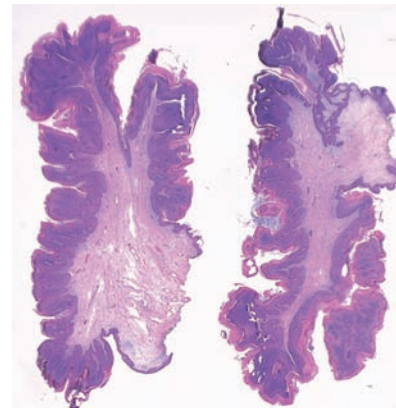


Fig. 1.19 Végétations vénériennes (condylomes).



Fig. 1.20 Papillome corné verruqueux.

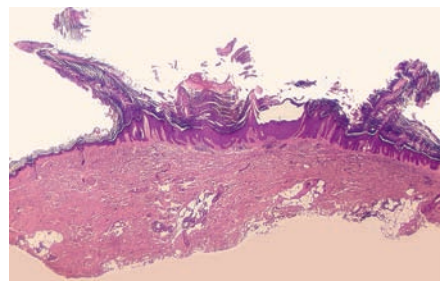


Fig. 1.21 Papillome corné.

Au microscope, il existe une papillomatose très prononcée, comme posée à la surface de l'épiderme, correspondant bien à l'aspect clinique (fig. 1.21). On note aussi une hyperkératose épaisse, responsable de la dureté de la surface (fig. 1.21).

LÉSIONS LIQUIDIENNES : VÉSICULES, BULLES ET PUSTULES

Les vésicules sont des élevures circonscrites à contenu initialement clair, de moins de 5 mm de diamètre.

- Les *vésicules* de cet eczéma dysidrosique du dos de la main et du bord des doigts sont caractéristiques par leur taille et leur contenu clair; elles peuvent avoir un aspect confluent (fig. 1.22). La vésicule est une cavité intra-épidermique (fig. 1.23) contenant une sérosité à peine colorée en hématoxyline-éosine (HE) et des cellules



Fig. 1.22 Dysidrose.

inflammatoires. On note par ailleurs un épiderme acanthosique et une surface parakératosique qui va évoluer vers une croûte.

Les bulles sont des élevures circonscrites à contenu liquide, de plus de 5 mm de diamètre. Leur contenu peut être clair, trouble ou hématique.

- *Bulles typiques de pemphigoïde* (fig. 1.24). Les bulles sont tendues, bien limitées et de grande taille. La microscopie (fig. 1.25) montre une cavité remplie de sérosité et de cellules inflammatoires. Dans la pemphigoïde, la bulle est de type jonctionnel; le toit est composé de l'épiderme intact, ce qui explique la solidité de la bulle. Le plancher conserve le dessin du derme papillaire.

Les pustules sont des élevures circonscrites à contenu initialement trouble. Quand elles sont folliculaires, on parle de folliculite pustuleuse.

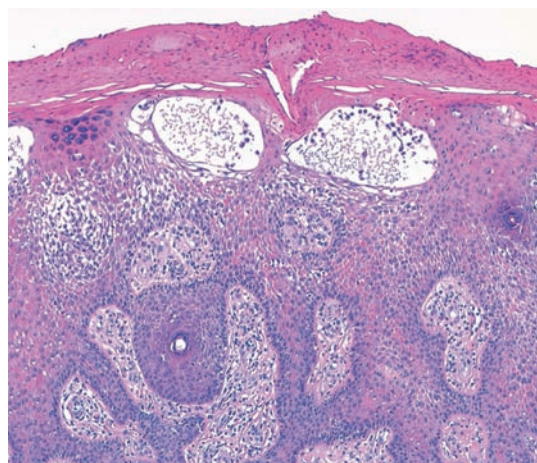


Fig. 1.23 Vésicules intra-épidermiques.

■ *Folliculite pustuleuse* (fig. 1.26). La lésion centrée par un duvet contient du pus et est entourée d'un halo inflammatoire. Il s'agit de folliculites à germe Gram négatif, qui sont souvent très volumineuses. Il existe une collection de polynucléaires au sein du follicule pileux, située principalement dans l'infundibulum et masquant la tige pileaire (fig. 1.27). L'infiltrat neutrophilique à la périphérie du poil réalise une périfolliculite.

■ *Pustules non folliculaires* : psoriasis pustuleux. Les pustules sont de petite taille, mais confluent en nappes comme sur le côté gauche de la figure 1.28. Il y a une large collection sous-épidermique contenant des polynucléaires neutrophiles, des lamelles de kératine et quelques cellules acantholytiques (fig. 1.29). Ces pustules du psoriasis ont tendance à décoller l'épiderme.



Fig. 1.24 Bulles de pemphigoïde.

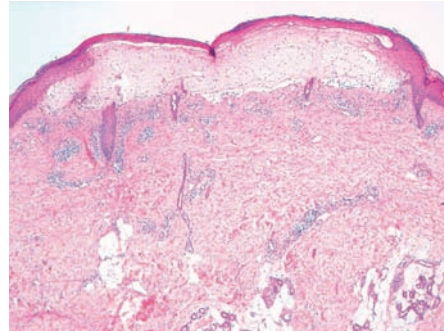


Fig. 1.25 Bulle jonctionnelle avec éosinophiles.



Fig. 1.26 Folliculites à germes Gram négatif.

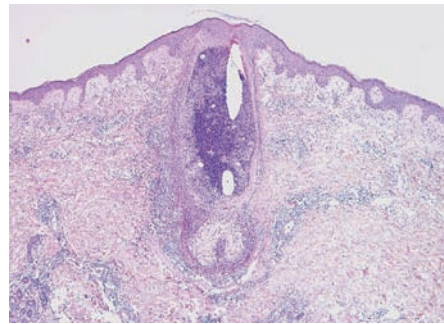


Fig. 1.27 Infiltrat neutrophilique dans l'infundibulum.



Fig. 1.28 Psoriasis pustuleux.

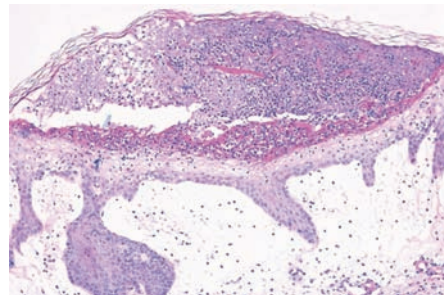


Fig. 1.29 Psoriasis pustuleux décollant la partie superficielle de l'épiderme.

LÉSIONS SECONDAIRES

Les lésions secondaires ne correspondent pas au processus initial de la maladie pour la plupart d'entre elles. Elles résultent de l'évolution des lésions élémentaires primaires, par exemple après stimulation mécanique, surinfection, nécrose d'origine vasculaire, etc.

PERTES DE SUBSTANCE

Ces nombreuses lésions sont définies par leur profondeur et leur capacité de cicatriser.

- *Excoriations* : il s'agit de pertes de substance superficielles, provoquées par le grattage ou un arrachement superficiel. Elles sont souvent linéaires et se couvrent de croûtes (voir plus loin). Le grattage provoque des pertes de substances superficielles dont l'orientation suggère fortement le caractère exogène (fig. 1.30). Au microscope (fig. 1.31), on voit au centre une interruption de l'épiderme, avec à sa place



Fig. 1.30 Excoriations et croûtes.

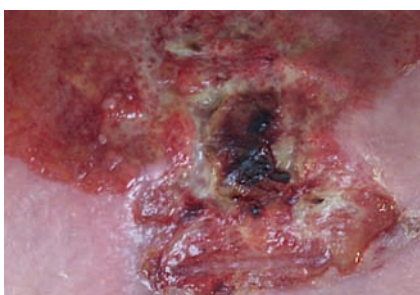


Fig. 1.32 Ulcère (angiodermite nécrotique).

une squame-croûte remplie de bactéries et de polynucléaires. Il y a bien eu un arrachement, et la perte de substance est recouverte d'une petite croûte. Par définition, les excoriations guérissent sans cicatrice.

- *Ulcère* : angiodermite nécrotique (fig. 1.32). L'ulcère est une perte de substance profonde qui n'a pas de tendance spontanée à la cicatrisation, et qui guérit en laissant une cicatrice très visible. On note une disparition complète de l'épiderme et de la partie haute du derme sur la quasi-totalité de la longueur du prélèvement (fig. 1.33). Le derme inflammatoire très remanié est directement en contact avec l'extérieur.

FISTULE

La fistule est un orifice qui fait communiquer une structure profonde avec la surface cutanée.

- *Fistule sur kyste pilonidal* (fig. 1.34) avec orifice et induration profonde. L'ablation de cette lésion montre un grand trajet épidermique qui va de la surface jusque dans l'hypoderme (fig. 1.35). Il s'agit d'une structure malformative.

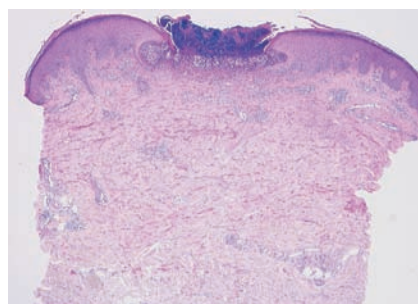


Fig. 1.31 Excoriations : perte de substance et squame-croûte.

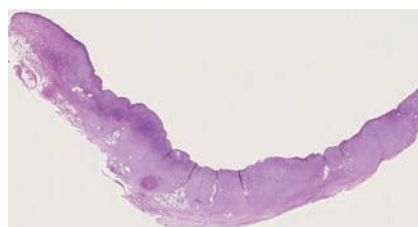


Fig. 1.33 Ulcère avec grande perte de substance dermo-épidermique.



Fig. 1.34 Fistule sur kyste pylonidal.

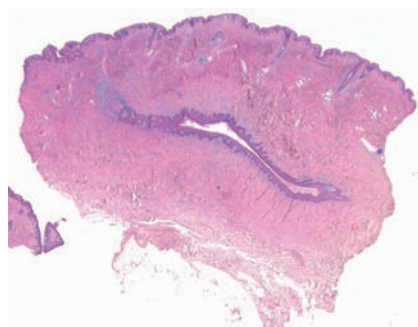


Fig. 1.35 Fistule avec trajet oblique.

MODIFICATIONS DE LA COUCHE CORNÉE

Les squames sont des lamelles de kératine qui se détachent facilement et qu'on caractérise par leur taille et leur épaisseur. Les squames très petites sont qualifiées de pityriasiformes, celles du psoriasis sont micacées. On parle de squame-croûte quand les lamelles de kératine se mêlent à de la sérosité solidifiée. Les kératoses résultent d'un épaissement de la couche cornée qui ne se détache pas facilement de l'épiderme. Les kératoses sont donc plus dures que les squames. La corne est une kératose plus haute (plus épaisse) que large.

- *Squames psoriasiformes* : psoriasis en gouttes (fig. 1.36). Il s'agit d'une lésion tout à fait initiale avec une inflammation bien limitée et une petite squame assez claire. Au microscope (fig. 1.37), on a une squame de petite taille caractérisée par l'épaississement de la couche cornée, le caractère éosinophile de celle-ci et la présence de polynucléaires qui sont les petits éléments plus foncés visibles à faible grossissement.

- *Squames-croûtes du pityriasis lichénoïde* (fig. 1.38) : on voit ici une inflammation et une squame « en pain à cacheter », qui va se détacher d'un bloc quand on la gratte, contrairement à celle du psoriasis qui s'écaille progressivement et s'opacifie. Au microscope, la couche cornée est épaissie, parakératosique, et contient des neutrophiles (fig. 1.39). Ces caractéristiques sont assez proches de celles du psoriasis. Ce sont les modifications de l'épiderme qui permettent de différencier ces deux petites lésions squameuses.
- *Kératose actinique hypertrophique* : la figure 1.40 montre une zone de cuir chevelu alopecique avec de multiples squames en périphérie et une kératose épaisse au centre ainsi que de nombreux troubles pigmentaires. La couche cornée très épaisse, compacte, éosinophile est interrompue par les trajets folliculaires et les canaux sudoraux (fig. 1.41). L'épiderme est épaissi et a des troubles de la maturation se traduisant par la parakératose.



Fig. 1.36 Squame de psoriasis.

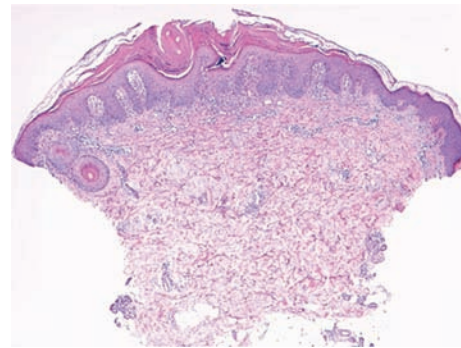


Fig. 1.37 Psoriasis en gouttes avec squame.

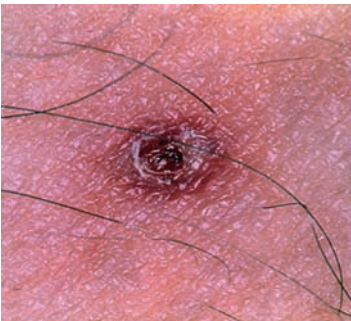


Fig. 1.38 Squames de pityriasis lichénoïde.

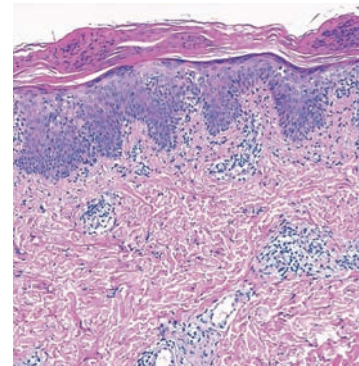


Fig. 1.39 Squame de pityriasis lichénoïde.

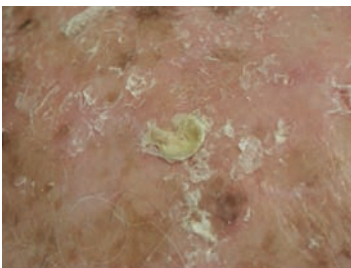


Fig. 1.40 Kératose actinique hypertrophique.

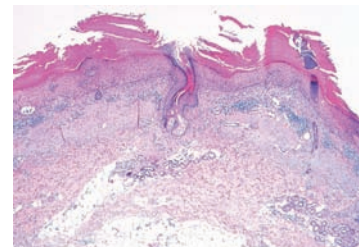


Fig. 1.41 Kératose actinique avec hyperkératose.

- *Corne plantaire* : la [figure 1.42](#) illustre cet épaissement très important de la couche cornée, réalisant une structure compacte et très dure. Au microscope ([fig. 1.43](#)), la couche cornée est extrêmement épaisse, beaucoup plus haute que large, surmontant un épiderme très acanthosique avec papillomatose.



Fig. 1.42 Corne cutanée.

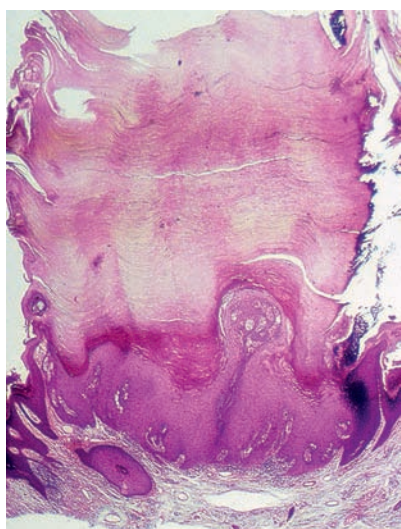


Fig. 1.43 Cornée cutanée avec très épaisse parakératose.

CROÛTES

Les croûtes sont des modifications de surface qui résultent de la solidification d'un liquide biologique, du sang, du pus, de la sérosité ou du liquide lymphatique.

- *Croûtes hémorragiques* ([fig. 1.44](#)) de couleur rouge foncé survenant sur des papules purpuriques. La croûte est constituée de nombreuses hématies et a un fond très éosinophile ([fig. 1.45](#)). Il existe aussi des hématies extravasées et un infiltrat inflammatoire dans le derme, résultant ici d'une vasculite leucocytoclasique.
- *Croûtes de l'eczéma nummulaire*. Dans la forme typique, on a des médaillons érythémateux plus ou moins confluents, à surface suintante et croûteuse ([fig. 1.46](#)). C'est le suintement qui donne secondairement la croûte en se solidifiant. La microscopie ([fig. 1.47](#)) montre l'acanthose avec spongieuse et exocytose, et une croûte superficielle, dans laquelle on a des cellules parakératosiques, mais surtout beaucoup de sérosité éosinophile et des cellules inflammatoires.



Fig. 1.44 Croûtes hémorragiques sur vasculite.

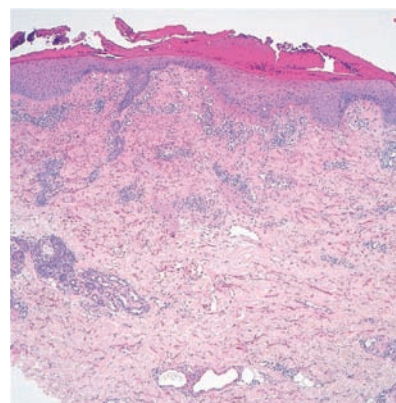


Fig. 1.45 Croûtes hémorragiques avec vasculite.



Fig. 1.46 Croûtes sur eczéma nummulaire.

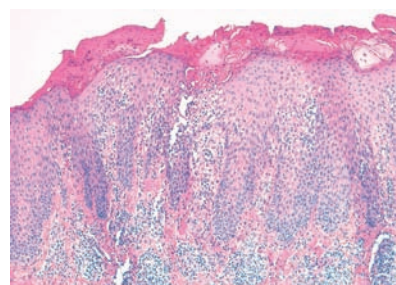


Fig. 1.47 Eczéma nummulaire avec squame-croûte éosinophile.

MODIFICATION DE LA CONSISTANCE DE LA PEAU

La sclérose est caractérisée par une induration de la peau. On parle de sclérodactylie quand ce phénomène touche les doigts. L'atrophie cutanée peut résulter d'une diminution d'épaisseur de chacune des couches de la peau, épiderme, derme ou hypoderme. L'anétodermie résulte d'une diminution du tissu élastique.

- La *morphée profonde* est un exemple de sclérose. La palpation indique une induration des tissus profonds, diffuse, avec un phénomène de peau d'orange à la surface (fig. 1.48). Au microscope, on voit un épaississement du derme, et surtout un septum interlobulaire très élargi et fibreux (fig. 1.49), en raison de l'extension de la sclérose vers la profondeur. La figure 1.50 est un détail permettant de voir l'apposition de néocollagène entre le derme qui s'épaissit en haut et l'hypoderme qui disparaît progressivement en bas. Il s'y associe des cellules inflammatoires.



Fig. 1.48 Morphée profonde.

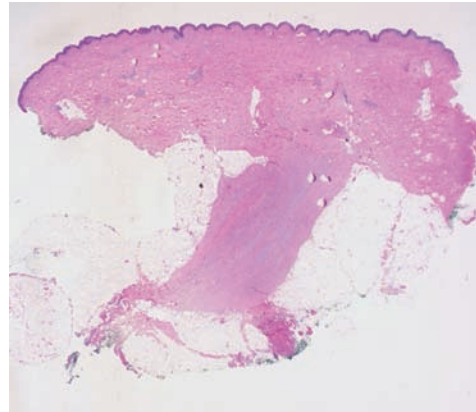


Fig. 1.49 Morphée profonde.

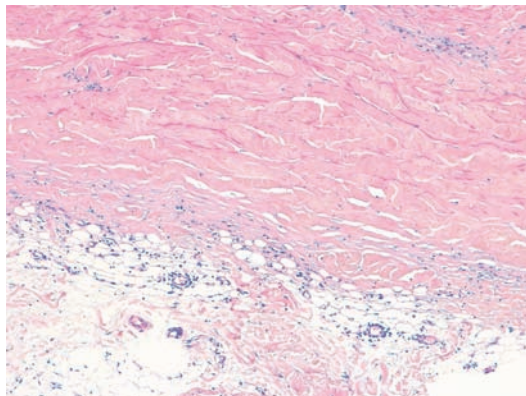


Fig. 1.50 Apposition de néocollagène en profondeur : morphée.

- L'atrophie extrême de l'héliodermie est démontrée [figure 1.51](#). On a des cicatrices stellaires, avec un épiderme extrêmement fin (aspect plissé en papier de cigarette), une visibilité anormale du réseau veineux et du purpura de Bateman. Au microscope ([fig. 1.52](#)), l'épiderme est nettement diminué en épaisseur. Le derme apparaît très clair, avec une élastose actinique et on voit des vaisseaux dilatés.
- L'anétodermie est caractérisée par des papules, car il s'agit d'élevures circonscrites bien limitées ([fig. 1.53](#)). Quand on palpe, toutefois, cette papule molle dépressible, elle est constituée d'une herniation du tissu dermique. La [figure 1.54](#) montre (coloration à l'orcéine) que l'anétodermie est liée à la disparition focale du tissu élastique : toutes les fibres élastiques ont disparu dans le derme superficiel et moyen.



Fig. 1.51 Atrophie extrême de l'héliodermie des avant-bras.

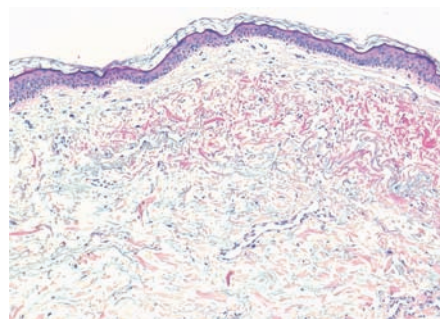


Fig. 1.52 Atrophie épidermique et dermique, avec élastose actinique.



Fig. 1.53 Anétodermie.

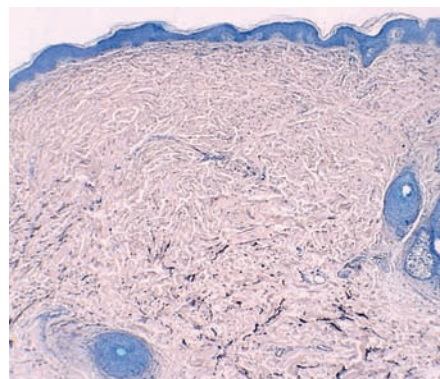


Fig. 1.54 Anétodermie (coloration à l'orcéine montrant la disparition des fibres élastiques).

BIBLIOGRAPHIE

Cribier B, Grosshans E. Histologie de la peau normale et lésions élémentaires histopathologiques. EMC Dermatologie 2002; 98-085-A-10.

Lipsker D. Guide de l'examen clinique en dermatologie. Issy-les-Moulineaux : Elsevier Masson; 2010.

Eczémas et dermatoses spongiformes

Eczéma de contact (prototype de l'eczéma)	13
Autres types d'eczéma	15
Autres dermatites spongiformes	20
Prurit et prurigo	23

Le terme d'eczéma est vague, et fait référence en français le plus souvent à l'eczéma de contact ou à la dermatite atopique. Ce mot n'existe presque pas en anglais, où l'on utilise le terme de *spongiform dermatitis*, qui est plus exact, car il s'agit plus d'un groupe de maladies que d'une entité. Étymologiquement, l'eczéma est une dermatose qui suinte. Toutes ces dermatites sont donc caractérisées par la spongiose associée à une exocytose, et par la formation de vésicules. En revanche, certains «eczémas» ne sont pas vésiculeux, comme l'eczéma de stase, l'eczéma craquelé ou la plupart des toxidermies. Le prototype de la dermatite spongiforme est l'eczéma de contact allergique. Quand on parle d'eczéma, il faut toujours y ajouter un adjectif.

ECZÉMA DE CONTACT (PROTOTYPE DE L'ECZÉMA)

ECZÉMA AIGU

Dans la forme aiguë, on a une vésiculation importante (fig. 2.1). Ces vésicules, très petites, confluentes, sont observées à l'endroit du contact avec l'allergène ou d'un test épicutané avec des allergènes standardisés.

Les vésicules résultent d'un phénomène de spongiose, se caractérisant par un aspect clair, avec espacement des kératinocytes (fig. 2.2). Il y a aussi un œdème inflammatoire du derme superficiel et une exocytose lymphocytaire. Sur la figure 2.3, on voit les lymphocytes dans l'épiderme avec présence occasionnelle de polynucléaires éosinophiles. La vésicule contient des lymphocytes et parfois des cellules de Langerhans.

Les vésicules sont fragiles et se rompent facilement, laissant sourdre un petit suintement spontanément ou après grattage. Il s'agit des «puits de Devergie» (fig. 2.4). Au microscope, on voit une interruption de la couche cornée et la présence d'une sérosité à cet endroit (fig. 2.5).



Fig. 2.1 Multiples vésicules d'un eczéma aigu.

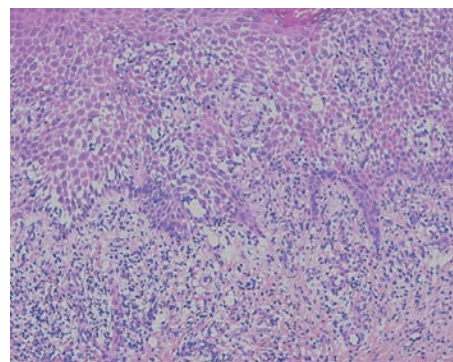


Fig. 2.2 Spongiose diffuse et infiltrat dermique.

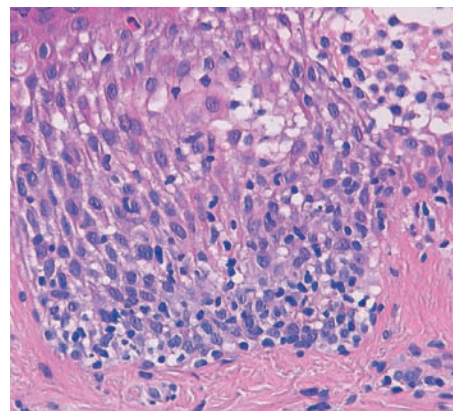


Fig. 2.3 Spongiose et exocytose de lymphocytes et de polynucléaires éosinophiles.



Fig. 2.4 Puits de Devergie.

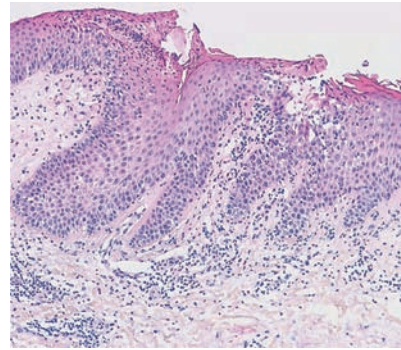


Fig. 2.5 Puits de Devergie – rupture du toit des vésicules.



Fig. 2.6 Eczéma subaigu avec suintement et croûtes.



Fig. 2.7 Eczéma subaigu avec croûtes jaunes multiples.

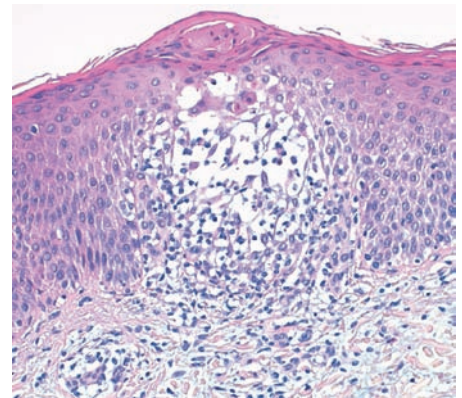


Fig. 2.8 Spongiose, exocytose et parakératose.

Corrélation anatomoclinique

C'est l'accumulation de liquide qui constitue la spongiose, puis les vésicules. Le toit de ces vésicules est très mince, constitué souvent uniquement de la couche cornée. Il y a donc une rupture et une extériorisation du contenu de ces vésicules, d'où l'aspect de ces petits puits suintants.

Ces aspects ne sont pas spécifiques de l'eczéma de contact. La dermatite orthoergique peut réaliser une dermatite spongiiforme voisine.

ECZÉMA SUBAIGU

Les vésicules sont remplacées par un suintement, des croûtes et des squames (fig. 2.6). Dans les formes très suintantes (fig. 2.7), on a des croûtes claires de couleur jaune. Au microscope, la figure 2.8 montre la spongiose, l'exocytose, la vésiculation et la présence de sérosité dans la couche cornée, qui devient parakératosique.

Corrélation anatomoclinique

C'est la présence de sérosité « fraîche » d'aspect éosinophile au microscope, qui explique les croûtes jaunes (fig. 2.8 et 2.9). Secondairement, on a une squame, caractérisée par la parakératose (fig. 2.10). Sur la figure 2.9, il n'y a plus de vésicules, mais uniquement la sérosité formant la croûte et un infiltrat dermique.

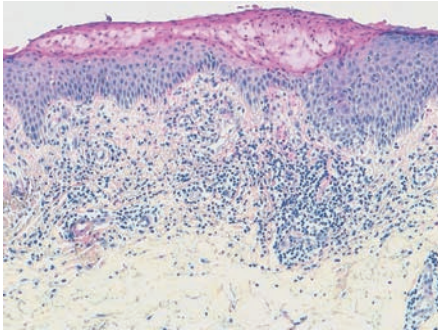


Fig. 2.9 Squame-croûte : sérosité et cellules inflammatoires.

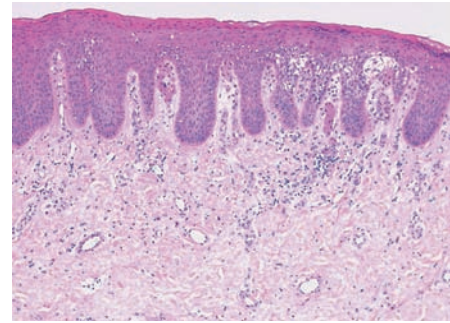


Fig. 2.10 Eczéma subaigu : spongiose et parakératose.

ECZÉMA CHRONIQUE

L'eczéma chronique comprend des lésions papuleuses, parfois squameuses, sans suintement ni croûtes (fig. 2.11).

Au microscope (fig. 2.12), il n'y a ni vésicule ni spongiose notables. La couche cornée est orthokératosique. Il persiste un infiltrat dermique superficiel peu abondant, fait de cellules mononucléées. L'épiderme est très acanthosique. Il s'agit d'une acanthose hypertrophique qu'on voit également dans les lichénifications et le lichen plan.



Fig. 2.11 Eczéma chronique.

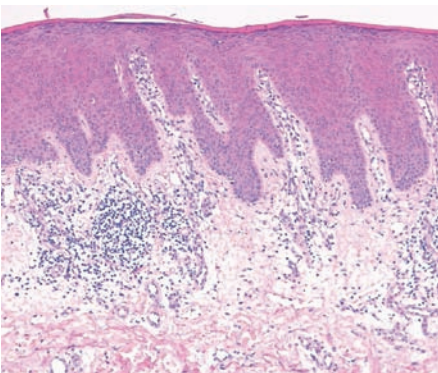


Fig. 2.12 Eczéma chronique – acanthose sans spongiose.

Corrélation anatomoclinique

Le processus inflammatoire devient chronique : à la dermatite vésiculeuse et spongiotique succède un épaissement cutané sans suintement, qui se traduit par des lésions sèches ou des papules proches du lichen, d'où le terme de lichénification.

AUTRES TYPES D'ECZÉMA

ECZÉMA NUMMULAIRE

L'eczéma nummulaire est un tableau particulier, constitué de médaillons arrondis situés principalement sur les membres et survenant dans la deuxième moitié de la vie. Il n'y a le plus souvent pas de cause allergique décelable. Ces eczémats sont souvent rebelles au traitement. Ils sont caractérisés par leur aspect suintant et croûteux. Il existe aussi des eczémats nummulaires d'aspect craquelé (voir plus loin).

La figure 2.13 montre un aspect typique, avec des vésicules, des croûtes et des érosions suintantes. Il existe un fond de xérose.



Fig. 2.13 Eczéma nummulaire.

Au microscope, on a une acanthose régulière de type psoriasiforme, avec spongiose plus ou moins diffuse et parfois des vésicules. Le derme est le siège d'un infiltrat lymphocytaire périvasculaire. La caractéristique principale est la croûte épaisse faite de sérosité, de cellules inflammatoires et de cellules parakératosiques, qui recouvre la totalité de l'épiderme (fig. 2.14). Les papilles sont claires et contiennent des vaisseaux dilatés comme dans le psoriasis. Il n'y a toutefois pas dans le psoriasis de vésicule, ni de squame-croûte humide continue.

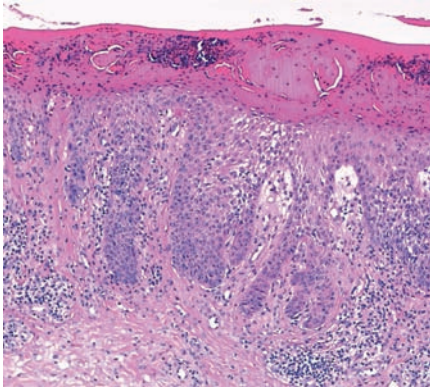


Fig. 2.14 Eczéma nummulaire avec épaisse squame-croûte faite de sérosités et de cellules inflammatoires.



Fig. 2.15 Eczéma nummulaire avec squames.

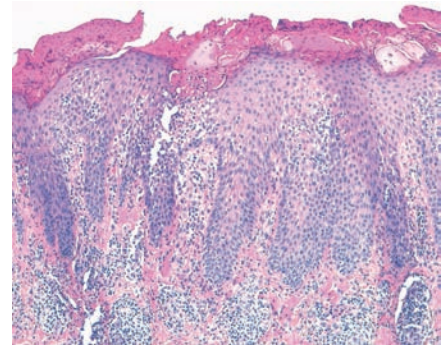


Fig. 2.16 Eczéma nummulaire avec squame-croûte remplie de sérosité et acanthose psoriasiforme.

Avec le temps, on a un aspect plus squameux ou des croûtes sèches (fig. 2.15). Sur la figure 2.16, on a un autre exemple de suintement avec croûte ; sur la gauche, la couche cornée parakératosique correspond à des lésions plus sèches (fig. 2.16).

Corrélation anatomoclinique

Comme dans l'eczéma de contact, le suintement résulte de la disparition du toit des papilles, qui survient ici sur un épiderme nettement épaissi, d'où l'acanthose psoriasiforme. L'abondance du suintement est plus marquée aux jambes.

ECZÉMA CRAQUELÉ

L'eczéma craquelé est caractérisé par un réseau de fines craquelures de l'épiderme (fig. 2.17). Il peut y avoir un très léger suintement mais, le plus souvent, les lésions sont sèches et ne forment pas de croûtes. Elles s'accompagnent souvent d'une xérose diffuse et de prurit. On voit ce tableau aux jambes et aux surfaces convexes qui frottent contre les vêtements ou les draps d'hôpital, chez des adultes après 50 ans, ayant parfois des carences alimentaires.

Au microscope, il n'y a pas de spongiose ni de vésicules (ou seulement une spongiose modérée), mais une couche cornée montrant des foyers de parakératose isolés. La figure 2.18 montre bien l'alternance d'ortho- et de parakératose. Sur la figure 2.19, on a un gros plan sur la parakératose, contenant quelques cellules inflammatoires et parfois un peu de sérosité. La spongiose sous-jacente est très minime.



Fig. 2.17 Eczéma craquelé.

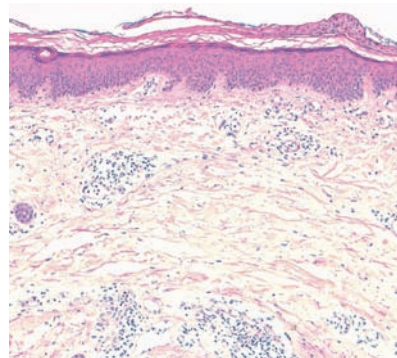


Fig. 2.18 Eczéma craquelé : parakératose sans spongiose.

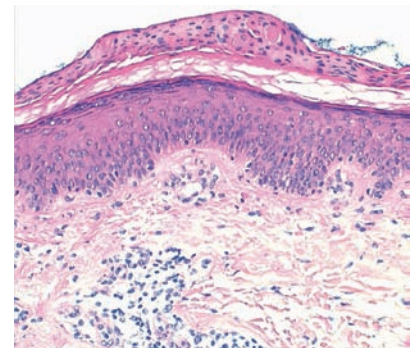


Fig. 2.19 Gros plan : parakératose sans spongiose.

Corrélation anatomoclinique

C'est la parakératose en foyers discontinus qui donne l'image de craquelures séparant des squames.

DYSIDROSE

La dysidrose est un eczéma vésiculeux des régions palmo-plantaires, typiquement au bord des doigts, et pouvant s'étendre aux zones de la paume et de la plante. Les vésicules sont plus solides que celles de l'eczéma de contact classique (fig. 2.20 et fig. 2.21) et apparaissent comme enchâssées dans

l'épiderme. Il y a un prurit important. Ces vésicules sèchent en formant de petites lésions arrondies (fig. 2.22).

La figure 2.23 montre une dysidrose typique avec de volumineuses vésicules bien limitées, occupant tout l'épiderme, avec spongiose. Leur toit est solide car il est constitué de l'épaisse couche cornée des zones acrales.

Corrélation anatomoclinique

Ce sont la grande taille des vésicules et l'épaisseur de la couche cornée qui donnent l'aspect de vésicules «enchâssées». Elles sont bien intra-épidermiques (fig. 2.24) mais sont plus solides.



Fig. 2.20 Dysidrose.

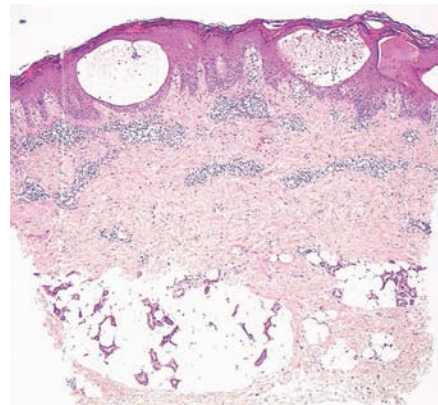


Fig. 2.21 Dysidrose : vésicules bien limitées au sein d'un épiderme acanthosique.



Fig. 2.22 Dysidrose avec vésicules asséchées.

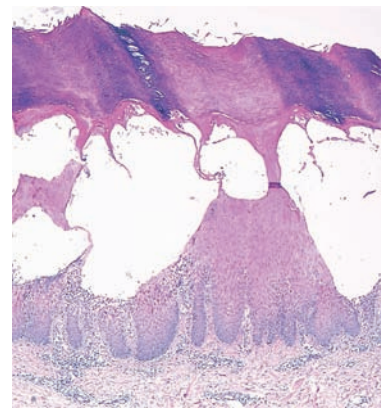


Fig. 2.23 Dysidrose : vésicules recouvertes d'une couche cornée épaisse.

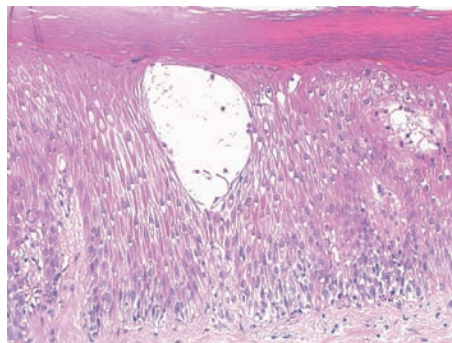


Fig. 2.24 Vésicules et spongiose.

ECZÉMA DE STASE

L'eczéma ou dermite de stase survient en cas d'insuffisance veineuse chronique. Il s'agit d'une dermo-épidermite rarement vésiculeuse cliniquement, avec suintement, squames et croûtes sur un fond d'œdème; des anomalies pigmentaires à type de dermite ocre sont très communes (fig. 2.25). L'eczéma de stase résulte de l'œdème permanent, de la pression augmentée et de facteurs exogènes irritants (savon, désinfectant) ou véritablement allergisants.

La figure 2.26 montre une fibrose du derme profond, avec prolifération de vaisseaux dans le derme moyen et superficiel et squame-croûte remplie de sérosité. Suivant les cas, l'œdème peut être une composante majeure, quand

il y a une insuffisance cardiaque notamment. Comme sur la figure 2.27, cet œdème est toujours inflammatoire. Le gros plan (fig. 2.28) montre l'œdème et la prolifération de veinules et de capillaires).

Corrélation anatomoclinique

L'œdème du derme superficiel a une traduction clinique d'œdème mou prenant le godet et les dépôts d'hémosidérine donnent l'aspect brun de dermite ocre. Les altérations de surface sont directement liées à l'importante dermatite spongiforme.



Fig. 2.25 Eczéma de stase (dermo-épidermite).

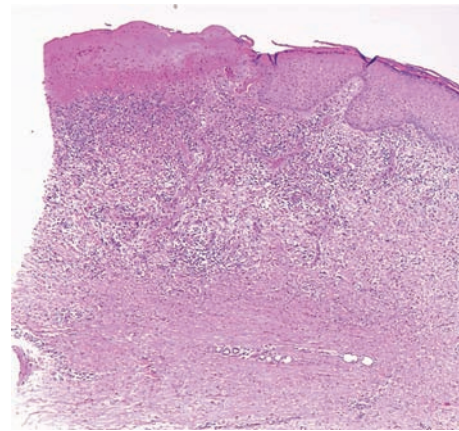


Fig. 2.26 Dermite de stase : œdème et inflammation du derme et squame-croûte.

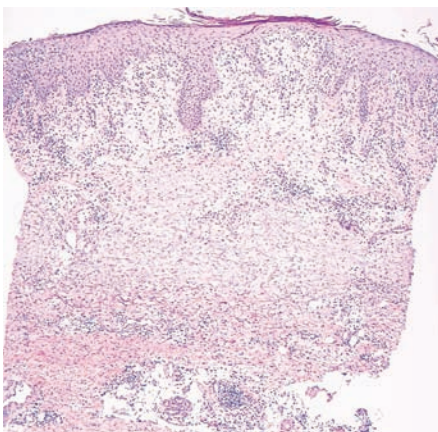


Fig. 2.27 Eczéma de stase : œdème diffus et infiltrat dermique.

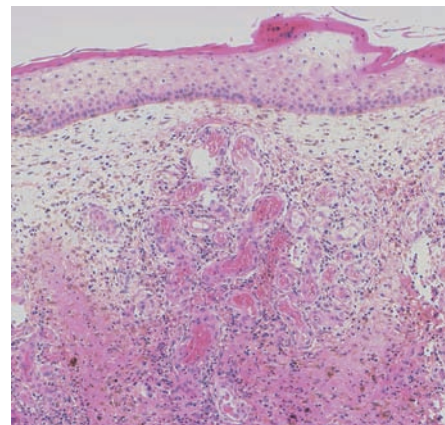


Fig. 2.28 Dermite de stase : capillaires néoformés et dépôts d'hémosidérine.

DERMATITE ATOPIQUE

Il existe de multiples présentations de la dermatite atopique (DA); en poussée aiguë, on a un fond érythémateux, des squames, un prurit majeur et un suintement (fig. 2.29). Les grands enfants et les adultes ont des atteintes préférentielles aux plis de flexion (fig. 2.30) où l'on voit des excoriations et des croûtes, ou une lichénification selon l'intensité du grattage. Les enfants ont souvent des lésions dépigmentées mal limitées (pityriasis alba) qui font suite à des médaillons d'eczéma sec (fig. 2.31), sur fond de xérose. À la phase chronique, on a des papules brillantes (fig. 2.32), qui rappellent le lichen. Chez les adultes, il existe une atteinte préférentielle de la tête et du cou, avec érythème diffus et prurit chronique, aboutissant à un épaissement diffus des téguments



Fig. 2.29 Dermatitis atopica en poussée.



Fig. 2.30 Dermatitis atopica avec atteinte des plis des coudes.



Fig. 2.31 Pityriasis alba, forme de l'enfant.



Fig. 2.32 Dermatitis atopica chronique avec lichénification.



Fig. 2.33 Atteinte de la tête et du cou chez un adulte.



Fig. 2.34 Dermatitis atopica : aspect nummulaire.

(fig. 2.33). Dans d'autres cas, la DA peut se présenter comme un eczéma nummulaire diffus et suintant (fig. 2.34).

Il n'est pas possible de faire la distinction entre une dermatite spongiforme au sens large et une DA. À la phase aiguë, on a une dermatite spongiforme avec parakératose et vésicules remplies de sérosité (fig. 2.35), de lymphocytes, mais aussi de cellules de Langerhans. Le derme est le siège d'un œdème et d'un infiltrat de cellules mononucléées avec des éosinophiles (élément qui peut orienter vers la DA). À la phase chronique (fig. 2.36), on a une acanthose hypertrophique de type lichénien, épaissement de la granuleuse, et couche cornée compacte légèrement parakératosique. Il n'y a plus de spongiose ni d'exocytose. Au fort grossissement, on voit une fibrose des papilles (fig. 2.37). L'infiltrat dermique est constitué de cellules mononucléées et de quelques éosinophiles.

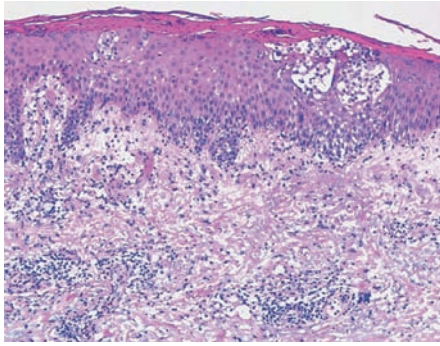


Fig. 2.35 Dermatite atopique – dermatite spongiforme avec vésiculation et infiltrat dermique.

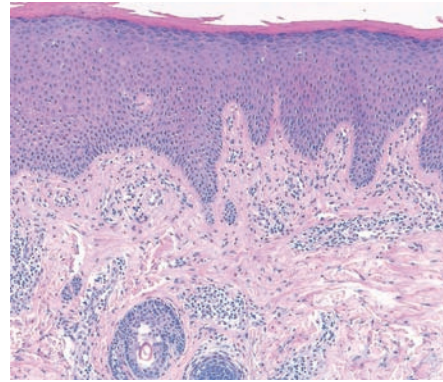


Fig. 2.36 Dermatite atopique chronique avec lichénification, infiltrat dermique contenant quelques éosinophiles.

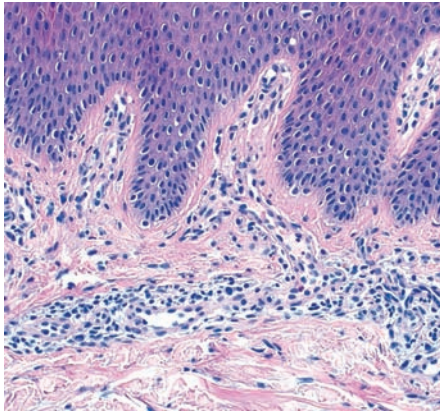


Fig. 2.37 Acanthose sans spongiose, fibrose du derme et infiltrat chronique contenant quelques éosinophiles.

AUTRES DERMATITES SPONGIFORMES

Les dermatites irritatives, les toxidermies médicamenteuses et toutes les viroses responsables d'exanthèmes peuvent se manifester par une dermatite spongiforme peu spécifique. Au sein de ce groupe, le pityriasis rosé de Gibert est particulier, car il a une présentation histopathologique qui peut être reconnue.

PITYRIASIS ROSÉ DE GIBERT (PRG)

Le PRG est une maladie éruptive touchant les jeunes adultes, et se présente sous forme de lésions de forme annulaire prédominant au tronc (fig. 2.38), parfois très profondes (fig. 2.39). Il y a souvent une histoire caractéristique avec un médaillon initial dit «héraldique» (fig. 2.39), plus grand que les autres, et restant isolé avant l'éruption de multiples autres éléments érythématosquameux, disposés sur le tronc en «branches de sapin». Le renforcement annulaire périphérique de l'inflammation est un des bons signes de la maladie (fig. 2.40).

Le PRG peut se reconnaître à faible grossissement par son architecture qualifiée par Edouard Grosshans d'«infiltrat principalement papillaire». On voit sur les figures 2.41 et 2.42 une dermatite spongiforme, avec des papilles élargies, limitées de part et d'autre par des crêtes épidermiques un peu amincies. La papille est souvent plus claire que le reste du derme (fig. 2.42), ce qui peut rappeler l'érythème polymorphe. La figure 2.43 montre l'amincissement des crêtes épidermiques et l'élargissement de la papille, siège d'un infiltrat de cellules mononucléées. Il existe une spongiose discrète et une parakératose. Au sommet des papilles, on a une accumulation d'œdème qui peut faire penser à une vacuolisation basale. La figure 2.44 montre des hématis extravasées, qu'on peut voir en exocytose dans l'épiderme avec quelques lym-



Fig. 2.38 Pityriasis rosé de Gibert.



Fig. 2.39 Pityriasis rosé de Gibert – forme profuse avec grand médaillon initial du côté gauche.



Fig. 2.40 Médaillons érythématosquameux à renforcement périphérique.

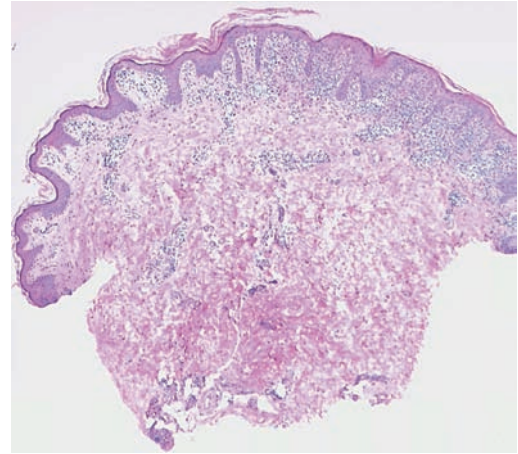


Fig. 2.41 Infiltrat principalement papillaire.

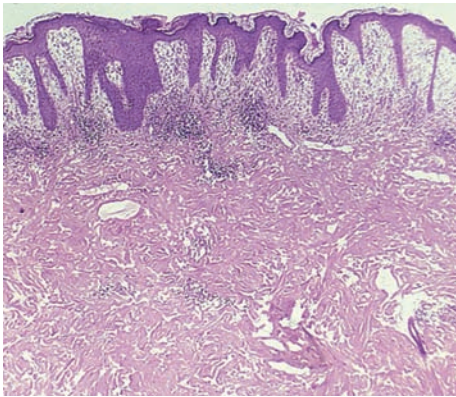


Fig. 2.42 Infiltrat principalement papillaire avec œdème.

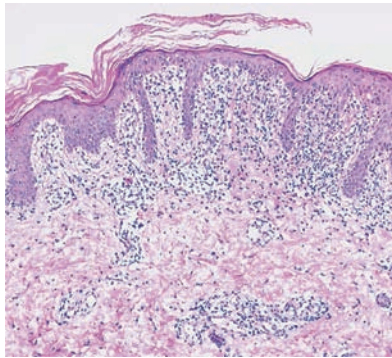


Fig. 2.43 Élargissement des papilles, amincissement des crêtes.

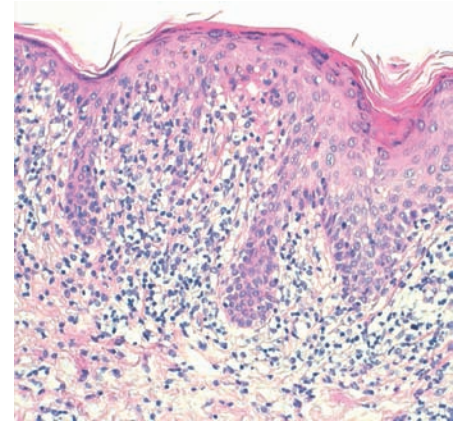


Fig. 2.44 Infiltrat papillaire et hémocytes en exocytose.

phocytes; c'est évocateur du PRG mais non spécifique. Ce type d'infiltrat principalement papillaire peut être observé aussi dans les capillarites purpuriques.

ÉRYTHRODERMIE

L'érythrodermie se définit comme un érythème diffus touchant au moins 90 % de la surface corporelle depuis au moins 6 semaines, ce qui la distingue des exanthèmes. Les causes sont multiples. Les plus fréquentes sont un eczéma généralisé, un psoriasis ou une toxidermie médicamenteuse. Parmi les causes plus rares, on trouve le syndrome de Sézary, le pity-

riasis rubra pilaris, le lichen plan ou certains pemphigus. Les signes cliniques ne sont souvent pas spécifiques et, en l'absence d'antécédents clairs, ne permettent pas toujours d'identifier la cause. La [figure 2.45](#) montre un érythème diffus, un épaissement des téguments et un aspect drapé dans le dos, qui peuvent faire évoquer un syndrome de Sézary. Une toxidermie médicamenteuse pourrait aussi être en cause. Parfois, on reste dans une situation d'attente sur le plan diagnostique clinique et histologique, et l'on parle d'érythrodermie non spécifique ou « homme rouge ». Cette situation d'attente précède souvent le syndrome de Sézary avéré.

Sur le plan histopathologique, les signes sont peu spécifiques. Dans le meilleur des cas, on a un aspect évoquant l'un des diagnostics principaux, notamment le psoriasis, une toxidermie ou un lichen. Le plus souvent, il s'agit d'une dermatite spongiiforme chronique (fig. 2.46) avec infiltrat du derme superficiel plus ou moins dense; parfois, au contraire, il y a peu d'infiltrat, mais un aspect œdémateux et discrètement spongiotique (fig. 2.47).

La présence de nécroses kératinocytaires et d'éosinophiles peut orienter vers une toxidermie. Au plus fort grossissement, un infiltrat dense avec exocytose de lymphocytes sans spongiose majeure doit faire évoquer le mycosis fongöide ou le syndrome de Sézary (fig. 2.48). Dans ces cas, l'immunomarquage permet de caractériser la population lymphocytaire.



Fig. 2.45 Érythrodermie avec aspect drapé des téguments du dos.

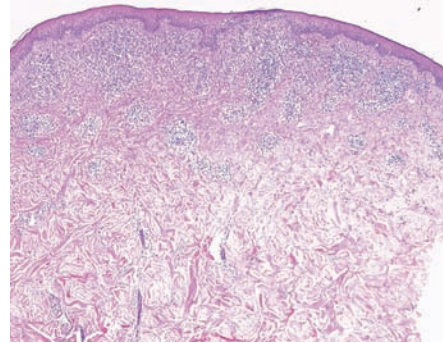


Fig. 2.46 Érythrodermie avec dermatite spongiiforme et infiltrat dermique peu spécifique.

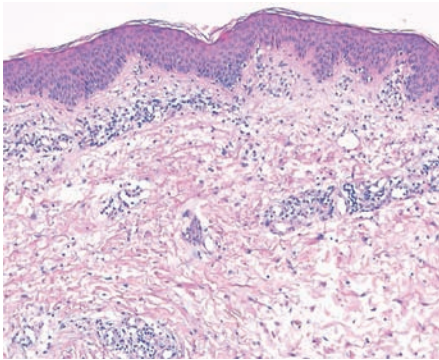


Fig. 2.47 Érythrodermie avec discrète dermatite spongiiforme, infiltrat et œdème du derme.

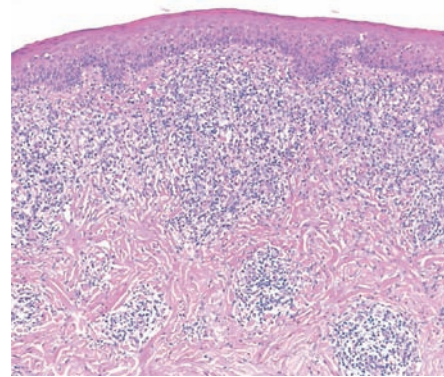


Fig. 2.48 Dermatite spongiiforme avec infiltrat dense et exocytose de lymphocytes dans une érythrodermie.

PRURIT ET PRURIGO

Le prurit est le principal signe fonctionnel cutané, défini comme la sensation particulière qui conduit au grattage. Sa traduction clinique et histopathologique résulte du grattage lui-même, avec des excoriations (fig. 2.49), voire des ulcérations quand il y a un prurit très intense, notamment dans les grands prurigos excoriés. Lorsque le prurit est chronique, il y a un épaissement progressif de l'épiderme qui devient squameux et papuleux. On parle de lichénification, par analogie clinique avec le lichen plan. Les papules sont isolées

ou confluentes. Enfin, on peut aboutir au tableau de prurigo nodulaire.

L'excoriation se caractérise par une perte de substance épidermique, remplacée par une squame-croûte avec beaucoup de sérosité, des cellules inflammatoires et des bactéries. Il existe des dépôts de fibrine dans le derme superficiel et un infiltrat inflammatoire plus ou moins abondant (fig. 2.50). À la phase chronique, l'épiderme est acanthosique (fig. 2.51, 2.52 et 2.53), avec épaissement de la granuleuse et de la couche cornée. Il persiste encore des dépôts fibrineux éosinophiles dans le derme superficiel, associés à un infiltrat inflammatoire et à une fibrose.



Fig. 2.49 Prurit avec lésions de grattage et croûtes.

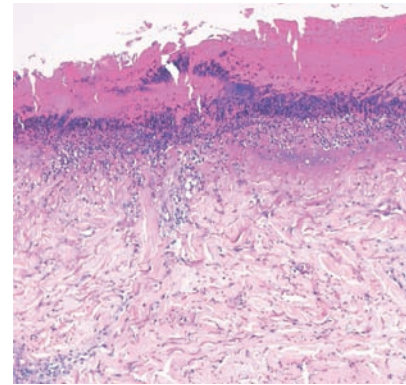


Fig. 2.50 Excoriation avec absence d'épiderme, squame-croûte éosinophile et dépôt fibrinoïde du derme superficiel.

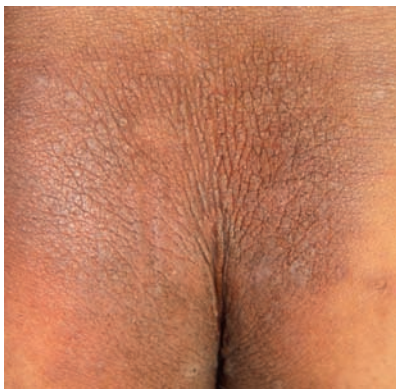


Fig. 2.51 Prurit chronique entraînant une lichénification.

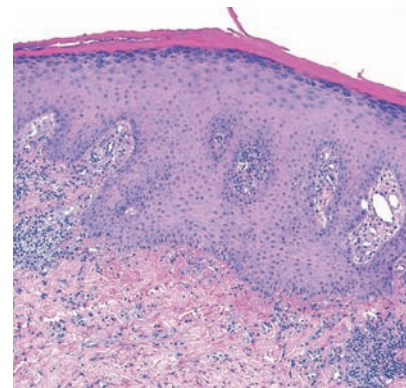


Fig. 2.52 Prurit chronique avec épaissement de l'épiderme et dépôts éosinophiles à la jonction dermo-épidermique.



Fig. 2.53 Papules multiples lichénifiées.

Dans le prurigo nodulaire, ou nodule de Picker (fig. 2.54), on a une lésion papuleuse ou nodulaire bien limitée, avec acanthose, papillomatose et très épaisse hyperkératose orthokératosique (fig. 2.55). La figure 2.56 montre l'énorme épaississement de la couche granuleuse et l'hyperkératose. Au fort grossissement (fig. 2.57), on voit la fibrose du derme et l'infiltrat de cellules mononucléées. Il n'y a pas de spongiose dans cet épiderme acanthosique.

sissement de la couche granuleuse et l'hyperkératose. Au fort grossissement (fig. 2.57), on voit la fibrose du derme et l'infiltrat de cellules mononucléées. Il n'y a pas de spongiose dans cet épiderme acanthosique.



Fig. 2.54 Prurigo nodulaire.

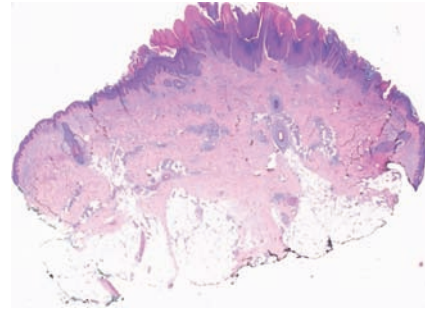


Fig. 2.55 Lichénification nodulaire circonscrite.

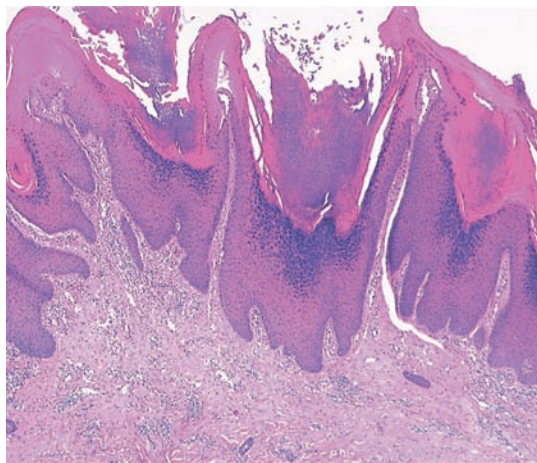


Fig. 2.56 Prurigo nodulaire (lichénification) avec hyperkératose.

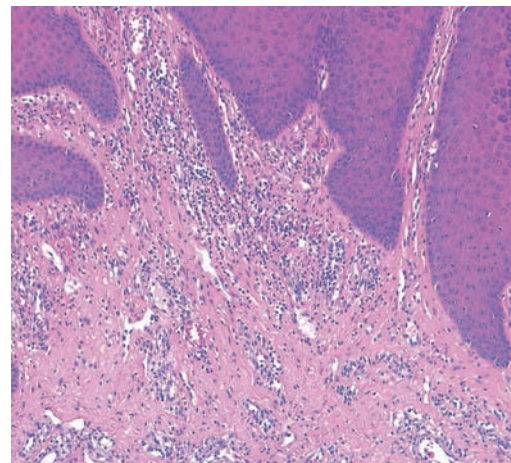


Fig. 2.57 Acanthose, fibrose du derme et inflammation dermique.

BIBLIOGRAPHIE

Frouin E, Sebille G, Freudenberger S, et al. Asteatotic eczema ("eczema craquelé") with histopathological interface dermatitis : a new cutaneous reaction following pemetrexed. *Br J Dermatol* 2012; 166 : 1359–60.

Hurwitz RM, DeTrana C. The cutaneous pathology of atopic dermatitis. *Am J Dermatopathol* 1990; 12 : 544–51.

Leclerc-Mercier S, Bodemer C, Bourdon-Lanoy E, et al. Early skin biopsy is helpful for the diagnosis and management of neonatal and infantile erythrodermas. *J Cutan Pathol* 2010; 37 : 249–55.

Ram-Wolff C, Martin-Garcia N, Bensussan A, et al. Histopathologic diagnosis of lymphomatous versus inflammatory erythroderma : a morphologic and phenotypic study on 47 skin biopsies. *Am J Dermatopathol* 2010; 32 : 755–63.

Summey BT, Bowen SE, Allen HB. Lichen planus-like atopic dermatitis : expanding the differential diagnosis of spongiotic dermatitis. *J Cutan Pathol* 2008; 35 : 311–4.

Weigelt N, Metzke D, Ständer S. Prurigo nodularis : systematic analysis of 58 histological criteria in 136 patients. *J Cutan Pathol* 2010; 37 : 578–86.

Maladies infectieuses

3

Viroses à expression cutanée 25
Dermatoses bactériennes 36
Mycoses 49
Parasites et arthropodes 62

La peau est un organe très exposé aux maladies infectieuses, qu'elles soient virales, bactériennes, fongiques ou parasitaires. Elle est le site d'infections par inoculation, du fait de son exposition directe aux agents infectieux de l'environnement, ou transmises par des insectes. La peau est aussi l'un des sites d'expression des infections systémiques.

VIROSES À EXPRESSION CUTANÉE

INFECTIONS À PAPILLOMAVIRUS HUMAINS (HPV)

Les HPV sont une large famille de virus de la famille des *Papoviridae*, dont plus de 120 sont identifiés dans des lésions cutanéomuqueuses chez l'homme. Certains sont étroitement liés à des lésions cliniques spécifiques. Certains sont oncogènes.

Verrues plantaires

Les verrues plantaires sont de deux variétés : les verrues superficielles à HPV2, multiples et confluentes en placards kératosiques (verrues en mosaïque, fig. 3.1), et les myrmécies à HPV1, verrues endophytiques profondes, douloureuses, isolées ou réduites à quelques unités (fig. 3.2). Histologiquement, on voit dans une myrmécie une hyperplasie papillomateuse endophytique et exophytique de l'épiderme, avec une épaisse couche cornée (fig. 3.3 et 3.4). L'effet cytopathogène HPV est souvent très visible, sous forme de halos clairs périnucléaires (koilocytes), de binucléation, et de granulations cytoplasmiques grossières basophiles ou éosinophiles dans la couche granuleuse (fig. 3.5).

Verrues vulgaires

Les verrues vulgaires siègent surtout sur les mains. Elles sont exophytiques, à surface hémisphérique hérissée de saillies kératosiques, parfois sillonnées de crevasses (fig. 3.6). Leur nombre est variable. Les verrues péri-unguéales ou sous-unguéales sont douloureuses (fig. 3.7). Histologiquement, il s'agit d'une prolifération épidermique principalement exophytique, papillomateuse, hyperkératosique, avec effet cytopathogène HPV (fig. 3.8, 3.9 et 3.10).



Fig. 3.1 Verrue plantaire en mosaïque.



Fig. 3.2 Verrue plantaire.

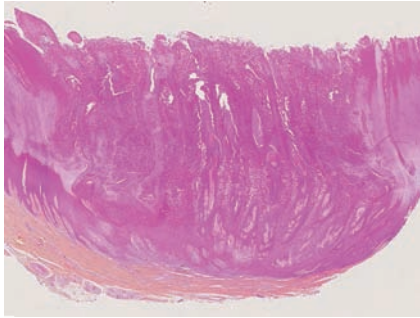


Fig. 3.3 Verrue plantaire.

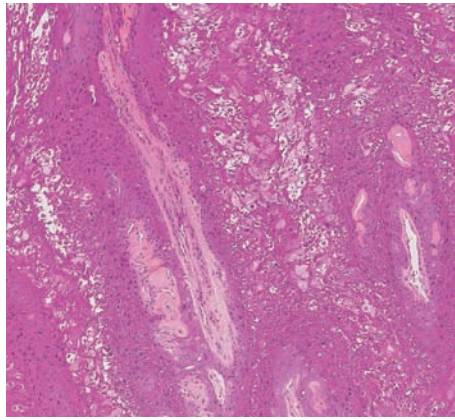


Fig. 3.4 Papillomatose exophytique.

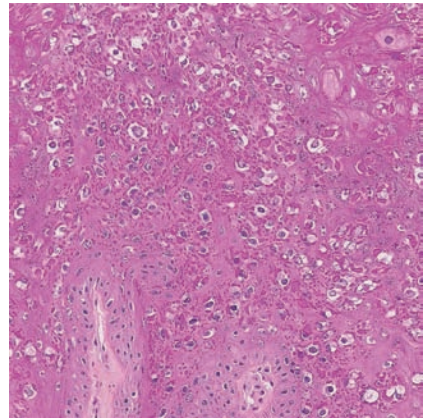


Fig. 3.5 Verrue plantaire – effet cytopathogène du HPV.



Fig. 3.6 Verrues vulgaires digitales.



Fig. 3.7 Verrue vulgaire péri-unguëale.

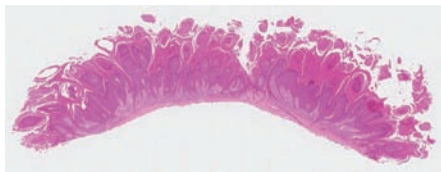


Fig. 3.8 Verrue vulgaire.

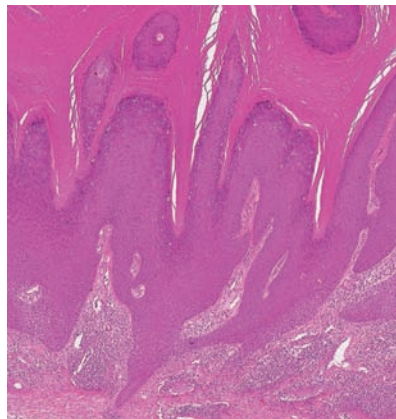


Fig. 3.9 Papillomatose exophytique.

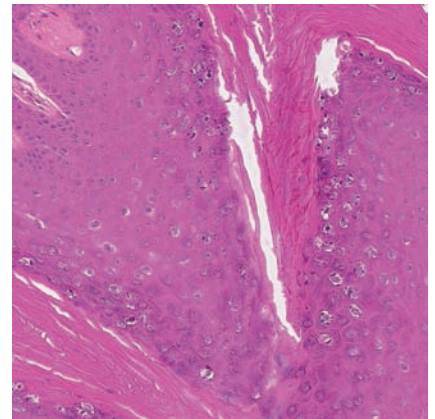


Fig. 3.10 Verrue vulgaire – effet cytopathogène HPV.

Verrues planes

Les verrues planes sont de petites papules à peine surélevées, couleur peau normale, jaune, ou brun clair, siégeant sur le visage, le dos des mains, les bras, les jambes et les genoux (fig. 3.11 et 3.12). Histologiquement, l'épiderme est à peine acanthosique, à surface plane (fig. 3.13) ou à peine verruqueuse (fig. 3.14). On voit dans le haut du corps muqueux et la couche granuleuse l'effet cytopathogène HPV (fig. 3.15).



Fig. 3.11 et 3.12 Verrues planes péribuccales.

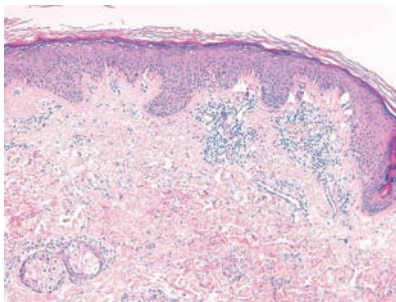


Fig. 3.13 Verrue plane.

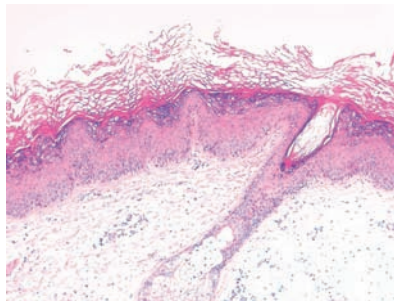


Fig. 3.14 Verrue plane peu verruqueuse.

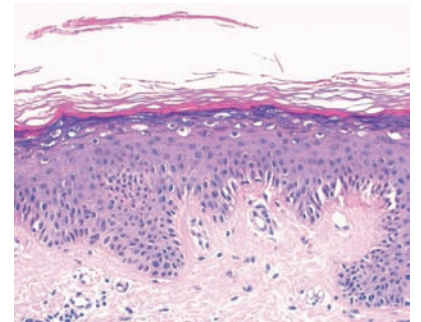


Fig. 3.15 Verrue plane – effet cytopathogène du HPV.

Verrues génitales

Les verrues génitales, ou condylomes, sont des formations charnues pédiculées, roses ou rouges, plus ou moins exubérantes (fig. 3.16 et 3.17), ou parfois des lésions plus planes rosées, presque infracliniques. Histologiquement, la prolifération épidermique est très exophytique, à surface festonnée (fig. 3.18 et 3.19). Les kératinocytes sont le siège d'effet cytopathogène HPV, sans atypie kératinocytaire (fig. 3.20).



Fig. 3.16 et 3.17 Verrue génitale du pénis et périanales.

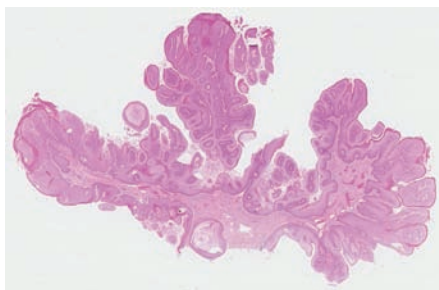


Fig. 3.18 Verrue génitale.

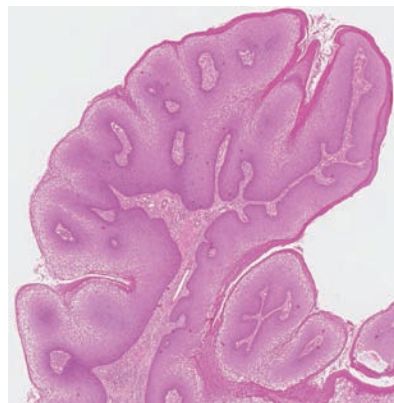


Fig. 3.19 Verrue génitale – surface festonnée.

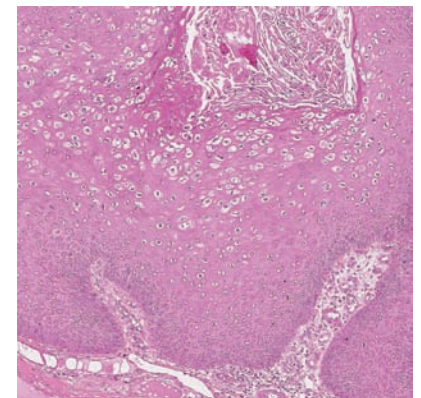


Fig. 3.20 Verrue génitale – effet cytopathogène du HPV.

Épidermodysplasie verruciforme

L'épidermodysplasie verruciforme (EV) est une génodermatose caractérisée par une infection cutanée chronique par certains HPV, liée à une mutation des gènes *EVER1* ou *EVER2*. Ces HPV incluent HPV5 et HPV8 qui sont oncogènes et affectent 90 % des malades. On décrit également une phénocopie de l'EV, ou pseudo-EV, chez des patients immunodéprimés (greffés d'organes, SIDA). Les lésions cliniques consistent en des papules squameuses ou kératosiques à type de verrues planes, confluentes en plaques, et en macules érythémateuses finement squameuses pouvant faire évoquer un pityriasis versicolor (fig. 3.21). Histologiquement, l'épiderme est acanthosique, peu papillomateux (fig. 3.22). L'effet cytopathogène viral des HPV

impliqués est visible dans des colonnes verticales de l'épiderme (fig. 3.23), avec des kératinocytes au cytoplasme gris bleuté avec un halo périnucléaire (fig. 3.24).

Corrélation anatomoclinique

Dans toutes les infections à HPV, ce sont l'intensité et l'architecture de la prolifération kératinocytaire qui se traduisent en lésion plus ou moins plate ou papillomateuse. Le caractère verruqueux est dû à l'hyperkératose, moins marquée dans les verrues génitales, dont la clinique est plus celle de végétations. L'effet cytopathogène est le plus souvent semblable. Cependant, dans l'EV, l'effet cytopathogène est particulier et reconnaissable, permettant de différencier la lésion d'une verrue plane.



Fig. 3.21 Épidermodysplasie verruciforme.

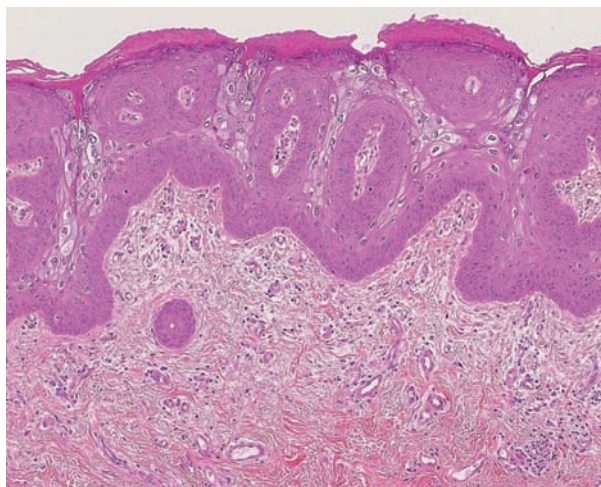


Fig. 3.22 Épidermodysplasie verruciforme.

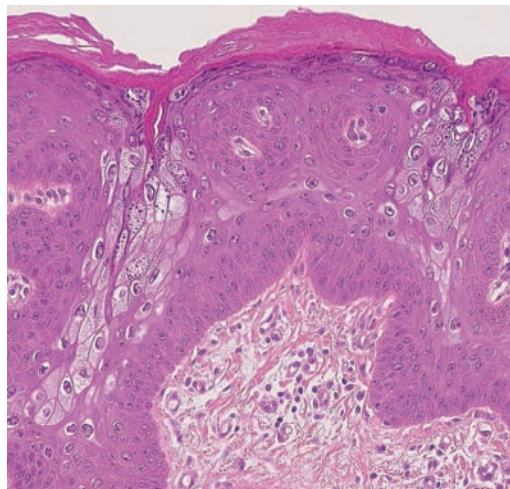


Fig. 3.23 Épidermodysplasie verruciforme.

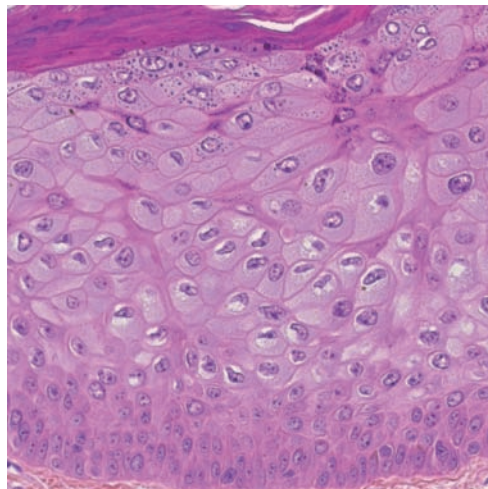


Fig. 3.24 Épidermodysplasie verruciforme – détail cytologique.

VIRUS DU GROUPE HERPÈS

Maladies à virus varicelle-zona

Les maladies à virus varicelle-zona (VZV) comprennent la phase de primo-infection, la varicelle, et les épisodes de récurrence localisée, le zona.

La varicelle consiste cliniquement en une éruption disséminée de macules rosées, vite surmontées d'une vésicule. Rapidement, le liquide se trouble et la lésion s'ombilique, se dessèche et forme une croûte (fig. 3.25). Dans le zona, l'éruption touche un ou plusieurs métamères. Elle est faite de plaques érythémateuses se couvrant rapidement de vésicules,

parfois en bouquets, qui se flétrissent, se dessèchent et forment une croûte (fig. 3.26 et 3.27).

Histologiquement, les lésions de la varicelle (fig. 3.28) et du zona sont très proches. On observe une vésicule intra-épidermique focale, soulignée par un abondant infiltrat lymphocytaire dermique périvasculaire superficiel et profond. L'épiderme est nécrosé, siège d'un effet cytopathogène de type herpès (multinucléations en pile d'assiettes, noyaux vitreux, inclusion intranucléaire) (fig. 3.29). Dans la varicelle, il existe une vasculite nécrosante des petits vaisseaux dermiques associée (fig. 3.30).



Fig. 3.25 Varicelle-zona.



Fig. 3.26 Zona métamérique sur le bras.



Fig. 3.27 Zona du trijumeau.

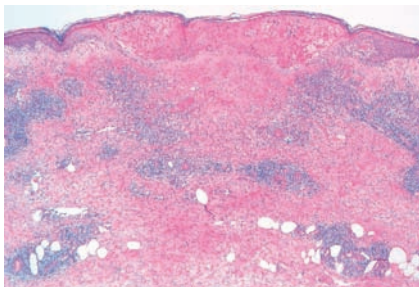


Fig. 3.28 Varicelle.

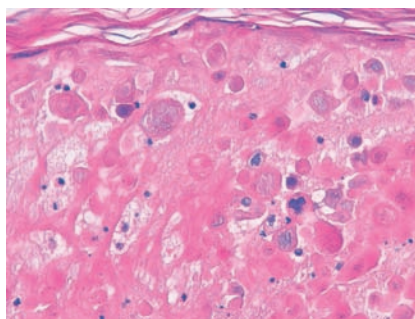


Fig. 3.29 Effet cytopathogène du VZV.

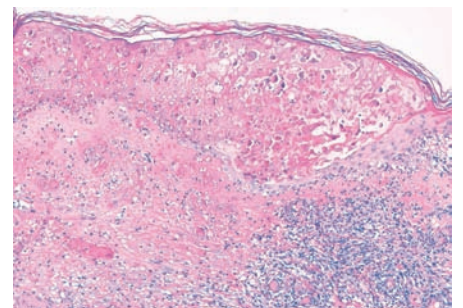


Fig. 3.30 Nécrose épidermique et vasculite dermique.

Infections à virus herpes simplex 1 ou 2 (HSV1 ou 2)

Ces infections sont caractérisées par leur séquence : primo-infection, latence, récurrences multiples. La primo-infection s'accompagne de vésicules en bouquets, d'érosions grisâtres polycycliques muqueuses à liseré rouge, en zone buccale ou génitale (fig. 3.31). Les récurrences herpétiques consistent en une plaque érythémateuse précédant l'apparition de quelques vésicules groupées en bouquet, laissant place à une érosion suivie d'une croûte (fig. 3.32, 3.33 et 3.34). Histologiquement, la primo-infection ou la récurrence montrent une vésiculation intra-épidermique (fig. 3.35) avec nécrose kératinocytaire et effet cytopathogène de type herpès (fig. 3.36, 3.37 et 3.38).



Fig. 3.31 Primo-infection herpétique buccale.



Fig. 3.32 Récurrence herpétique étendue.



Fig. 3.33 Récurrence herpétique génitale.



Fig. 3.34 Récurrence herpétique péri-anale.

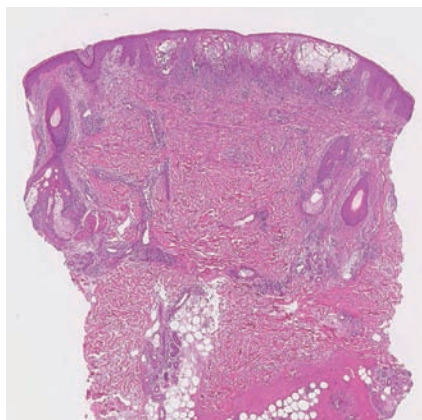


Fig. 3.35 Herpès – lésion vésiculeuse.

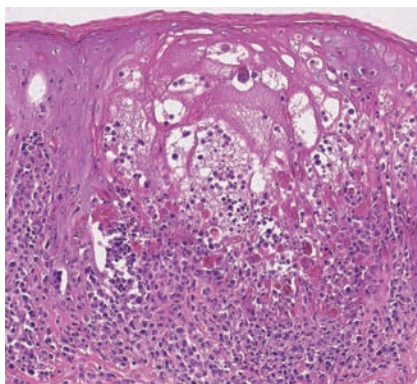


Fig. 3.36 Nécrose, vésiculation et effet cytopathogène.

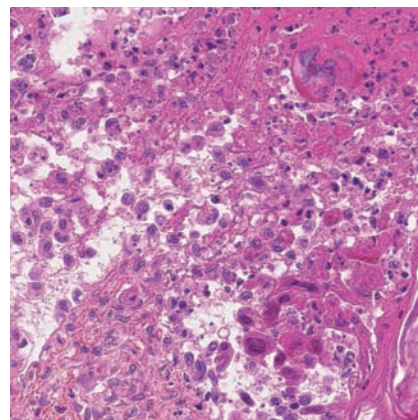


Fig. 3.37 Effet cytopathogène du HSV – noyaux vitreux, multinucléation.

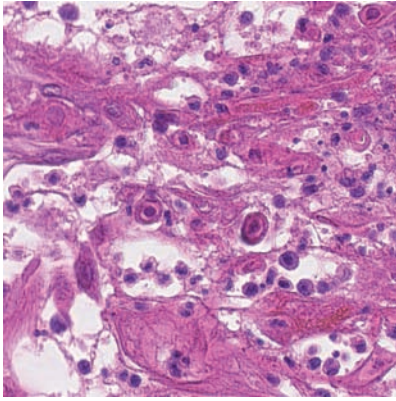


Fig. 3.38 Effet cytopathogène du HSV – inclusion intranucléaire.

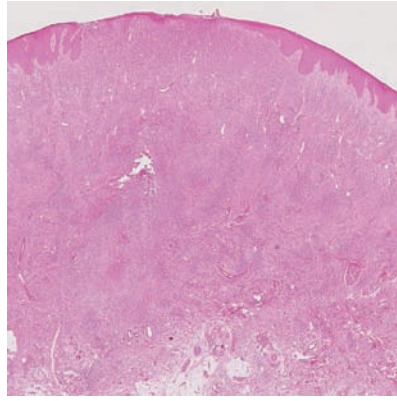


Fig. 3.39 Herpès chronique pseudotumoral.

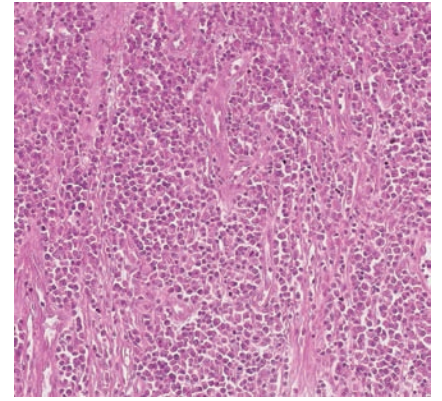


Fig. 3.40 Herpès chronique – plasmocytes sur fond fibreux.

Les herpès chroniques sont cliniquement des masses végétantes anogénitales ulcérées, parfois pseudotumorales. Histologiquement, il existe un dense infiltrat dermique sur fond de fibrose, constitué de très nombreux plasmocytes polytypiques (fig. 3.39 et 3.40). L'effet cytopathogène épithélial peut manquer dans ces formes chroniques.

Corrélation anatomoclinique

Dans la varicelle, le zona et l'herpès, la lésion élémentaire est une vésicule intra-épidermique, qui correspond à la zone de nécrose kératinocytaire et d'effet cytopathogène. L'intensité de l'inflammation dermique et de la destruction épidermique explique l'évolution cicatricielle de certaines lésions.

Primo-infection à cytomegalovirus (CMV)

La primo-infection à cytomegalovirus (CMV) est souvent asymptomatique. Les déficits immunitaires acquis vont faciliter la réactivation du virus, qui peut se manifester dans la peau sous la forme d'un exanthème morbilliforme peu spécifique, maculeux ou maculopapuleux (fig. 3.41). Comme dans la plupart des exanthèmes viraux (HHV6, parvovirus B19, virus d'Epstein-Barr [EBV], rubéole, adénovirus), on observe un infiltrat lymphocytaire périvasculaire peu spécifique (fig. 3.42). Ici, cependant, on peut parfois voir de rares inclusions cytomégaliennes dans les cellules endothéliales dermiques, avec un aspect en « œil de hibou », souligné par l'immunomarquage anti-CMV (fig. 3.43 et 3.44), confirmant la nature du virus en cause.



Fig. 3.41 CMV – exanthème.

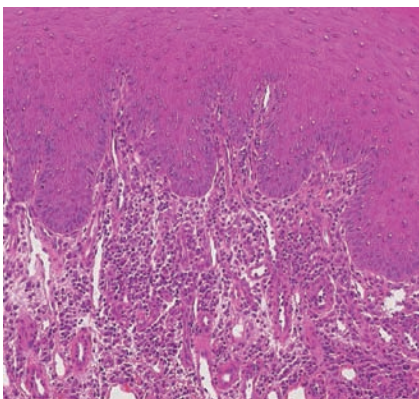


Fig. 3.42 CMV – infiltrat périvasculaire.

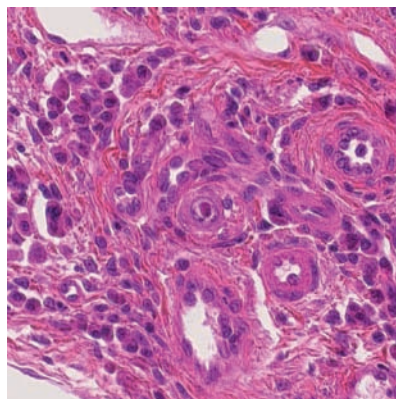


Fig. 3.43 Cellule endothéliale avec inclusion cytomégalytique.

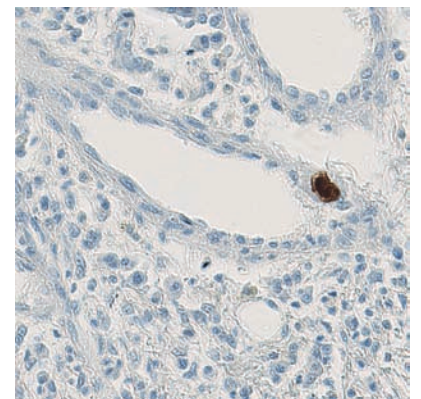


Fig. 3.44 Immunomarquage du CMV.

POX- ET PARAPOXVIRUS

Molluscum contagiosum

Les molluscums contagiosums sont dus à un virus à ADN du groupe Poxvirus. Cliniquement, ce sont des papules hémisphériques, translucides ou rosées, mesurant souvent moins de 5 mm de diamètre. Elles sont ombiliquées au centre, peuvent être uniques ou multiples, et sont parfois inflammatoires (fig. 3.45 et 3.46). L'image histologique est caractéristique. L'épiderme est acanthosique, invaginé en lobules réguliers organisés autour d'un foyer central contenant de la kératine et des corpuscules du molluscum contagiosum (fig. 3.47). Les kératinocytes infectés contiennent un volumineux corps d'inclusion intracytoplasmique, d'abord granuleux éosinophile, puis hyalin basophile (fig. 3.48 et 3.49).



Fig. 3.45 Molluscums contagiosums multiples.



Fig. 3.46 Molluscum contagiosum inflammatoire.

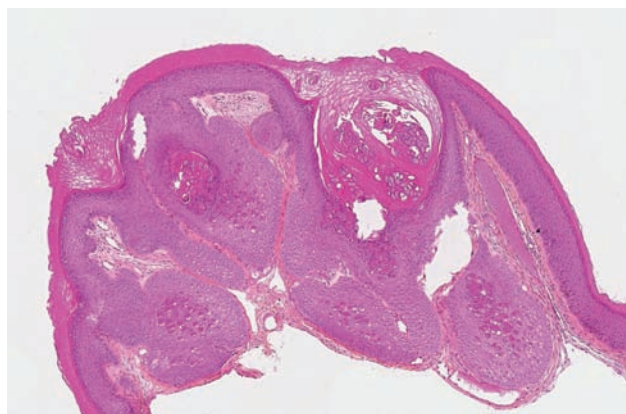


Fig. 3.47 Molluscum contagiosum.

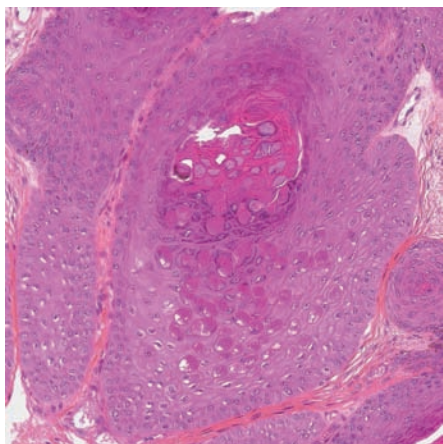


Fig. 3.48 Molluscum contagiosum – atteinte folliculaire.

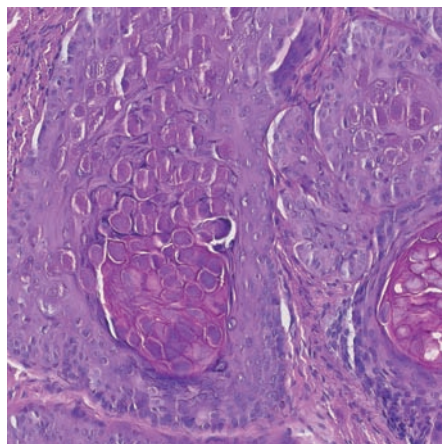


Fig. 3.49 Molluscum contagiosum – effet cytopathogène.

Corrélation anatomoclinique

Le molluscum contagiosum est l'exemple de la papule épidermique, dont le corps est constitué de l'hyperplasie épidermique, régulière, en lobules invaginés réguliers. Son architecture bien limitée avec maturation centrale explique l'ombilication clinique, et la facilité à traiter ces lésions par curetage.

Orf

L'Orf est dû à un parapoxvirus, transmis à l'homme par des ovins ou caprins contaminés. La lésion apparaît au site d'inoculation, presque toujours sur la main. Il s'agit d'une papule érythémateuse, qui devient nodulaire, ulcérée au centre (fig. 3.50 et 3.51). La lésion se couvre ensuite d'une croûte et guérit sans cicatrice. L'image histologique associe un infil-

trat dermique inflammatoire abondant, avec des lymphocytes activés, et une dégénérescence ballonisante des kératinocytes du corps muqueux en bordure de l'ulcération, avec quelques grains éosinophiles, correspondant à l'effet cytopathogène viral (fig. 3.52 et 3.53).

Les lésions du nodule des trayeurs, dues à un parapoxvirus porté par certains bovins, sont très proches cliniquement et histologiquement de l'Orf.



Fig. 3.50 Nodule d'Orf sur le dos de la main.

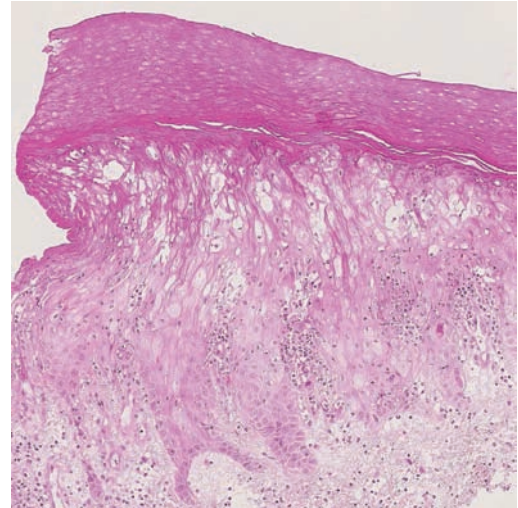


Fig. 3.52 Nodule d'Orf.



Fig. 3.51 Nodule d'Orf.

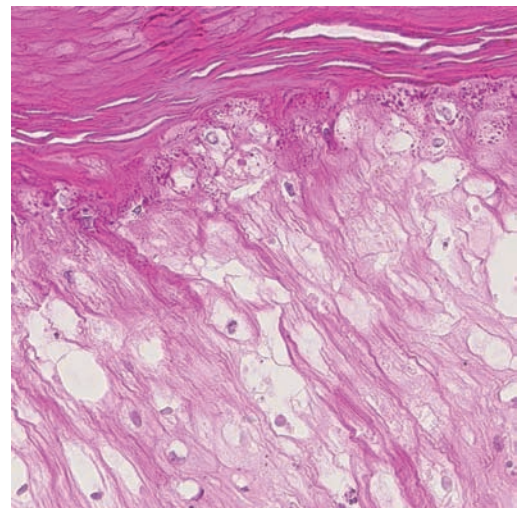


Fig. 3.53 Nodule d'Orf – effet cytopathogène.

AUTRES VIRUS**Syndrome « mains-pieds-bouche »**

C'est une virose liée à des virus coxsackie ou d'autres entérovirus de type echo. L'éruption buccale est antérieure, constituée de vésicules vite rompues, laissant des érosions grisâtres à liseré rouge (fig. 3.54). L'exanthème touche les mains et les pieds ; il est constitué de vésicules

ovales, oblongues, à toit blanc-grisâtre, avec auréole érythémateuse (fig. 3.55 et 3.56). L'image histologique est celle d'une vésicule intra-épidermique bien limitée, avec dégénérescence ballonisante modérée des kératinocytes, nécrose, et quelques neutrophiles (fig. 3.57). Le derme contient un infiltrat inflammatoire lymphocytaire s'étendant peu au-delà de la vésicule (fig. 3.58).



Fig. 3.54 Syndrome mains-pieds-bouche.



Fig. 3.55 Vésicules blanc-gris à collerette inflammatoire.



Fig. 3.56 Vésicules oblongues sur les orteils.

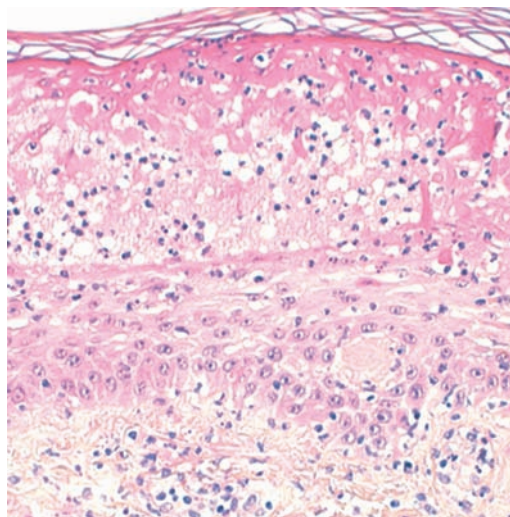


Fig. 3.57 Syndrome mains-pieds-bouche.

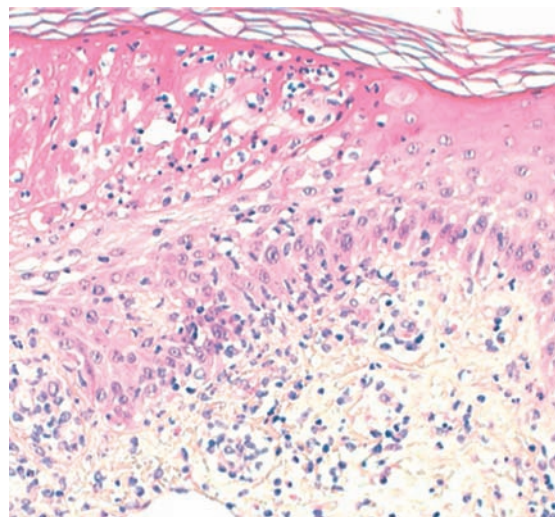


Fig. 3.58 Syndrome mains-pieds-bouche – nécrose et ballonnisation kératinocytaire bien limitée.

Rougeole

La rougeole est caractérisée par un énanthème buccal évocateur, un catarrhe oculonasal marqué, puis un exanthème morbilliforme fait de petites maculopapules confluentes, touchant le tronc, les membres et surtout le visage (fig. 3.59 et 3.60).



Fig. 3.59 Rougeole.

Histologiquement, l'aspect est parfois peu spécifique, comme dans beaucoup d'exanthèmes viraux. Cependant, on peut parfois trouver une inflammation folliculaire, une nécrose folliculaire ou sébacée, et un effet cytopathogène sous la forme de cellules épithéliales syncytiales (fig. 3.61 et 3.62).

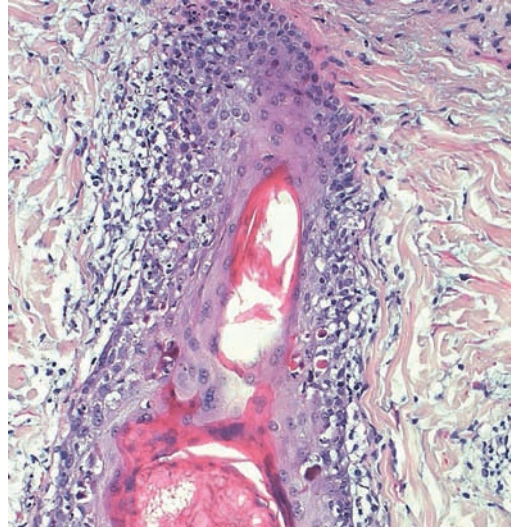


Fig. 3.61 Rougeole – cellules épithéliales syncytiales.



Fig. 3.60 Rougeole – atteinte faciale.

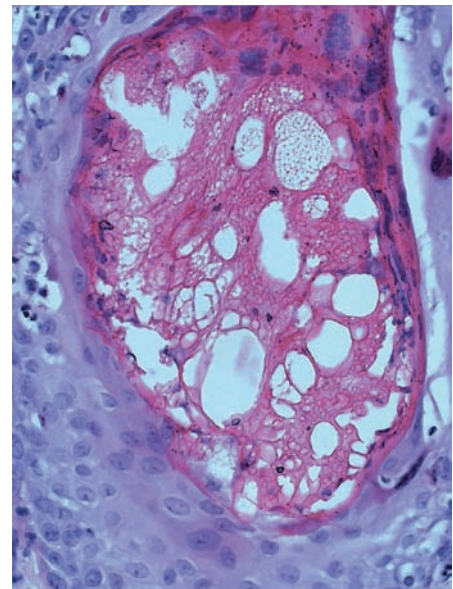


Fig. 3.62 Rougeole – nécrose de la glande sébacée.

DERMATOSES BACTÉRIENNES

GERMES BANALS

Les principales infections bactériennes cutanées sont dues à *Staphylococcus aureus*, aux streptocoques pyogènes, à *Pseudomonas aeruginosa*, voire aux germes anaérobies (fasciite nécrosante, gangrènes). Il est habituel de les classer selon les structures impliquées et la profondeur de l'atteinte, plutôt que par le germe en cause.



Fig. 3.63 Impétigo.

Impétigo

L'impétigo est la forme la plus superficielle des pyodermites. Il prédomine chez l'enfant (fig. 3.63). Chez l'adulte, il s'agit souvent de l'impétiginisation d'une autre dermatose (fig. 3.64). La lésion clinique initiale est une vésicule remplie de sérosité, mais le diagnostic est plus souvent porté sur des lésions vésiculopustuleuses bien limitées, avec suintement et croûtes jaunâtres, dites mellicériques (fig. 3.63 et 3.64). L'image histologique est celle d'une vésiculopustule sous-cornée, parfois intra-épidermique plus profonde, contenant des neutrophiles, de la sérosité, et parfois quelques kératinocytes acantholytiques (fig. 3.65, 3.66 et 3.67). Plus tardivement, on observe une croûte faite d'exsudat, de débris de neutrophiles et de germes.



Fig. 3.64 Impétigo de l'adulte sur pédiculose.

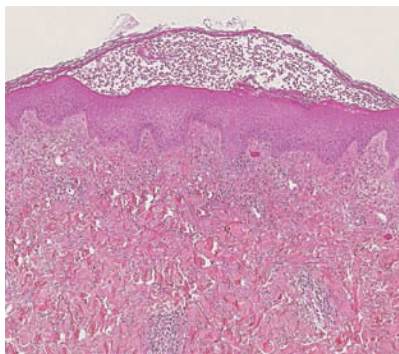


Fig. 3.65 Impétigo – pustule intracornée.

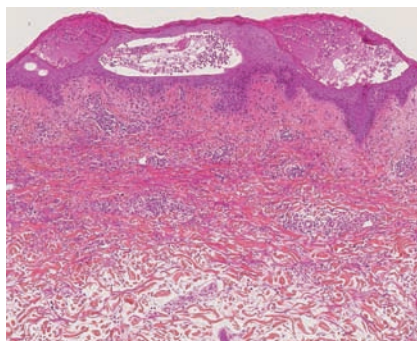


Fig. 3.66 Impétigo – pustule intracornée et intra-épidermique.

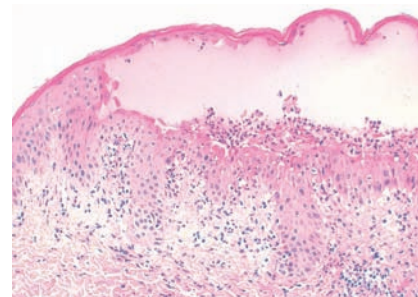


Fig. 3.67 Acantholyse focale.

Épidermolyse staphylococcique aiguë (staphylococcal scalded skin syndrome [SSSS])

Cette affection atteint les très jeunes enfants, et exceptionnellement l'adulte insuffisant rénal. Cliniquement, l'exanthème scarlatiniforme prédominant dans les grands plis s'accompagne rapidement d'un décollement superficiel épidermique en lambeaux (fig. 3.68). L'image histologique est celle d'un décollement sous-corné très peu inflammatoire, avec de rares neutrophiles et de très rares kératinocytes acantholytiques (fig. 3.69).



Fig. 3.68 Épidermolyse staphylococcique aiguë (SSSS).

Corrélation anatomoclinique

Ces infections avec décollement épidermique superficiel sont dues à des bactéries produisant des toxines exfoliantes, qui détruisent les ponts d'union interkératinocytaires sous-cornés.

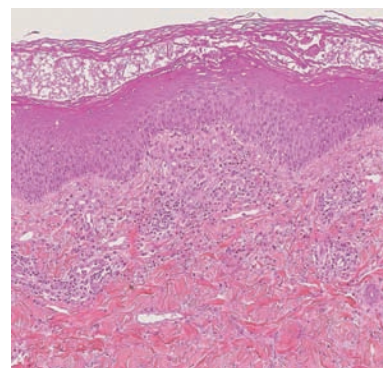


Fig. 3.69 Épidermolyse staphylococcique aiguë (SSSS).

Folliculite suppurée et furoncle

La folliculite suppurée et le furoncle correspondent à l'infection du follicule pilosébacé. La lésion clinique de la folliculite est une papulopustule érythémateuse folliculaire (fig. 3.70). Le furoncle est plus profond. Il commence par une induration chaude et douloureuse aboutissant à une sup-

uration éliminant le follicule nécrotique sous forme d'un bourbillon (fig. 3.71). Histologiquement, on voit des plages suppurées de neutrophiles altérés dans l'axe du follicule, au niveau de l'ostium folliculaire, dans la folliculite superficielle (fig. 3.72). Dans la folliculite profonde et le furoncle, la suppuration touche la partie profonde du follicule, qui est détruit (fig. 3.73).

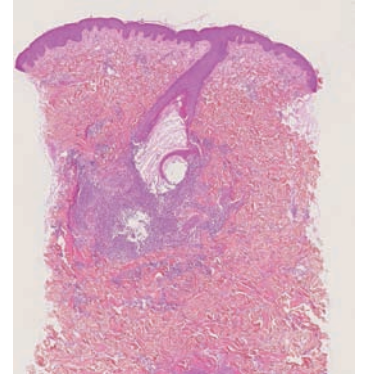
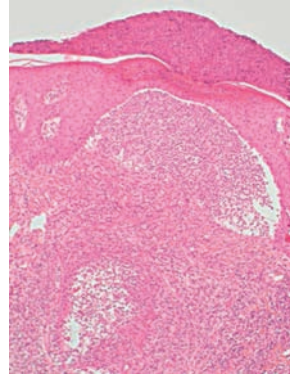


Fig. 3.70 Folliculite suppurée. Fig. 3.71 Furoncle.

Fig. 3.72 Folliculite superficielle. Fig. 3.73 Folliculite profonde.

Ecthyma

L'ecthyma est un impétigo creusant, habituellement sur les membres inférieurs de patients précaires. Il s'agit d'une ulcération d'allure infectieuse, torpide (fig. 3.74). L'image histologique montre une ulcération superficielle (fig. 3.75 et 3.76), avec infiltrat neutrophilique suppuré et nécrose du derme superficiel (fig. 3.77).

L'ecthyma gangréneux est nosologiquement différent, correspondant à une localisation cutanée infectieuse dans le cadre d'une septicémie, souvent à *Pseudomonas aeruginosa*. Il est discuté dans le chapitre 14.



Fig. 3.74 Ecthyma – impétigo creusant.

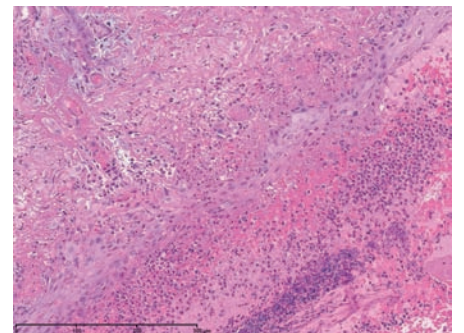
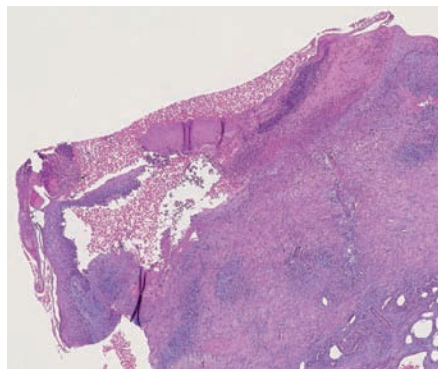
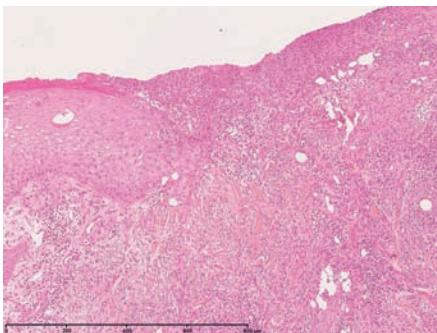


Fig. 3.75 Ecthyma.

Fig. 3.76 Ecthyma – début d'ulcération.

Fig. 3.77 Ecthyma – infiltrat neutrophilique et nécrose du derme superficiel.

Érysipèle

L'érysipèle, ou dermo-hypodermite bactérienne non nécrosante, consiste cliniquement en un placard érythémateux douloureux, chaud, et infiltré, avec bordure périphérique parfois saillante, et extension centrifuge (fig. 3.78). Il est classiquement décrit au visage, ou sur les membres inférieurs, où il est plus souvent bulleux (fig. 3.79). L'examen histologique, rarement réalisé, montre une inflammation dermo-hypodermique, sur un fond œdémateux (fig. 3.80). L'infiltrat est fait de neutrophiles épars, dans les parois vasculaires, autour des vaisseaux ou en plages présuppuratives (fig. 3.81 et 3.82).

rieurs, où il est plus souvent bulleux (fig. 3.79). L'examen histologique, rarement réalisé, montre une inflammation dermo-hypodermique, sur un fond œdémateux (fig. 3.80). L'infiltrat est fait de neutrophiles épars, dans les parois vasculaires, autour des vaisseaux ou en plages présuppuratives (fig. 3.81 et 3.82).



Fig. 3.78 Érysipèle de la face.



Fig. 3.79 Érysipèle bulleux.

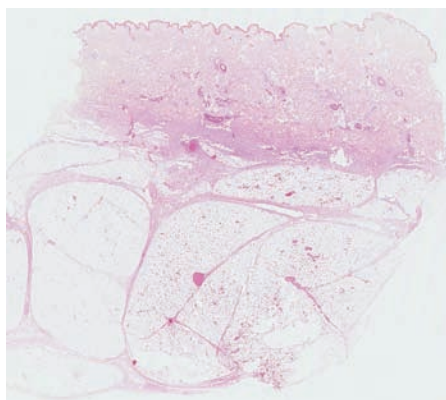


Fig. 3.80 Érysipèle.

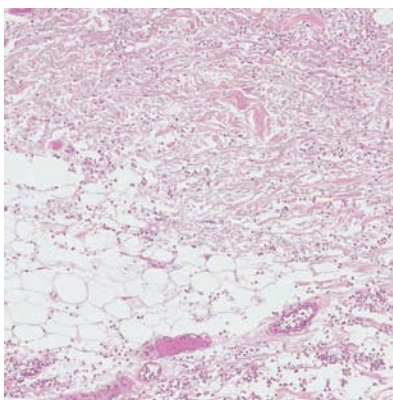


Fig. 3.81 Œdème dermo-hypodermique et neutrophiles.

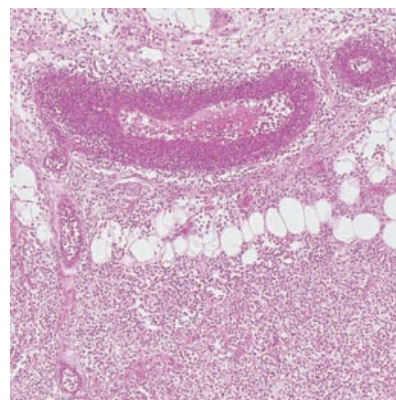


Fig. 3.82 Érysipèle – altérations vasculaires focales.

La dermo-hypodermite bactérienne nécrosante, ou fasciite nécrosante, est une infection très grave, survenant sur terrain débilisé. Cliniquement, la lésion siège plutôt sur les membres. Elle débute par un œdème érythémateux mal limité, qui se couvre de bulles claires ou brunes, avec apparition de zones de gangrène (ulcération nécrotique cutanée, zone violacée insensible, voire crépitation sous-cutanée) (fig. 3.83 et 3.84). Histologiquement, il existe une nécrose suppurée du derme profond et sous-cutanée, s'étendant le long des fascias, avec thrombose et nécrose vasculaire (fig. 3.85 et 3.86). La nécrose ischémique épidermique s'installe secondairement.



Fig. 3.84 Fasciite nécrosante.



Fig. 3.83 Fasciite nécrosante.

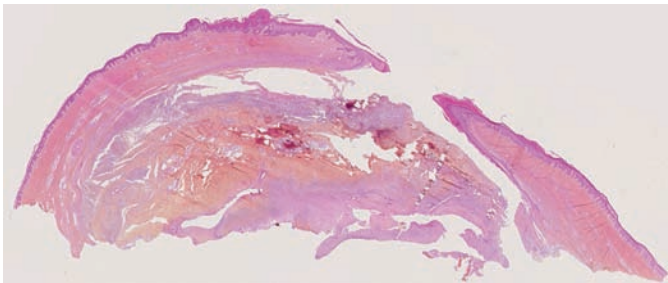


Fig. 3.85 Fasciite nécrosante.

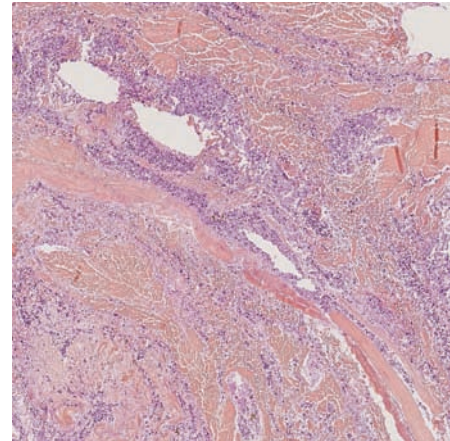


Fig. 3.86 Coulées suppurées nécrotiques le long d'un fascia.

AUTRES BACTÉRIES

Borréliose

La borréliose est transmise à l'homme par morsure de tique. Nous traiterons ici des manifestations de la borréliose européenne et de la borréliose de Lyme, liées à une infection par les *Borrelia burgdorferi*, qui comprennent plusieurs espèces.

ÉRYTHÈME MIGRANT

La phase précoce localisée de l'infection correspond à l'érythème migrant, survenant quelques jours à semaines après la morsure de tique. Il s'agit d'une macule érythémateuse de croissance annulaire et centrifuge (fig. 3.87). Le centre devient progressivement clair. Le point de piqûre central peut être visible (fig. 3.88). Histologiquement, il existe un infiltrat interstitiel dermique lymphocytaire et plasmocytaire peu abondant. La topographie périnerveuse de l'infiltrat est un élément d'orientation (fig. 3.89 et 3.90).



Fig. 3.87 Borréliose précoce – érythème migrant.



Fig. 3.88 Borréliose précoce – érythème migrant et piqûre de tique centrale.

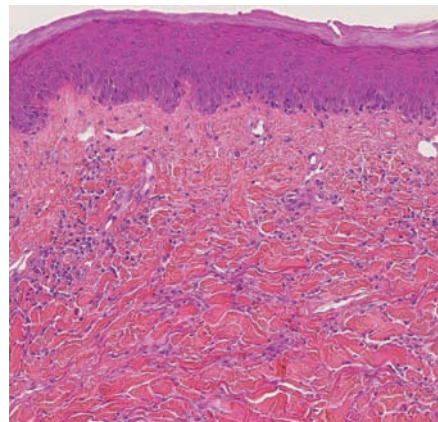


Fig. 3.89 Borréliose précoce – infiltrat interstitiel dermique.

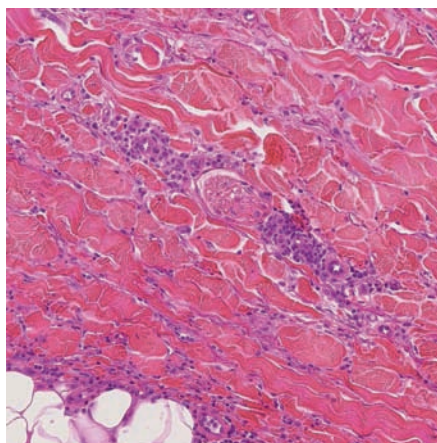


Fig. 3.90 Borréliose précoce – infiltrat périnerveux avec plasmocytes.

LYMPHOCYTOME CUTANÉ BÉNIN

Le lymphocytome cutané bénin borrélien est surtout vu en Europe, rarement aux États-Unis (souvent lié à *Borrelia afzelii*). Il s'agit de nodules fermes, rouges ou bruns, siégeant préférentiellement sur le visage, le lobe de l'oreille, le mamelon et la région génitale (fig. 3.91). La lésion est assez persistante, peut disparaître et récidiver. L'image histologique est celle d'une hyperplasie lymphoïde dermique (fig. 3.92), avec follicules lymphoïdes réactionnels (fig. 3.93).

L'organisation des lymphocytes B est nodulaire, régulière, bien visible sur l'immunomarquage CD20 (fig. 3.94).

Le caractère réactionnel des centres germinatifs est confirmé par leur intense activité mitotique démontrée par marquage Ki67 (fig. 3.95).

Corrélation anatomoclinique

Il est parfois difficile devant un infiltrat lymphocytaire B dermique avec follicules réactionnels, correspondant à un nodule cutané érythémateux chronique, de différencier un lymphocytome borrélien d'un lymphome B cutané de la zone marginale. En faveur du second, on cherchera une monotypie plasmocytaire kappa ou lambda dans la lésion, et une clonalité lymphocytaire B.



Fig. 3.91 Lymphocytome borrélien.

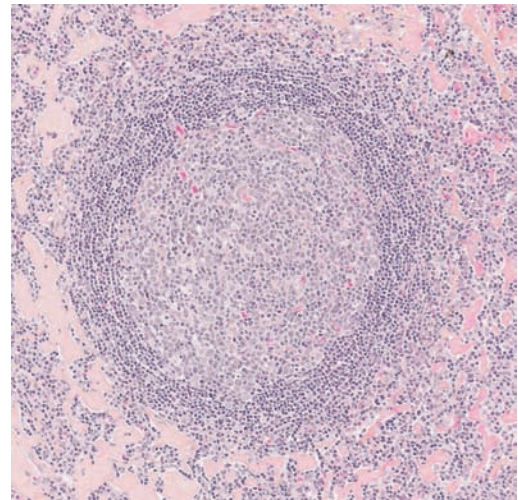


Fig. 3.93 Follicule lymphoïde réactionnel.



Fig. 3.92 Lymphocytome cutané bénin.



Fig. 3.94 Lymphocytome cutané bénin-CD20.

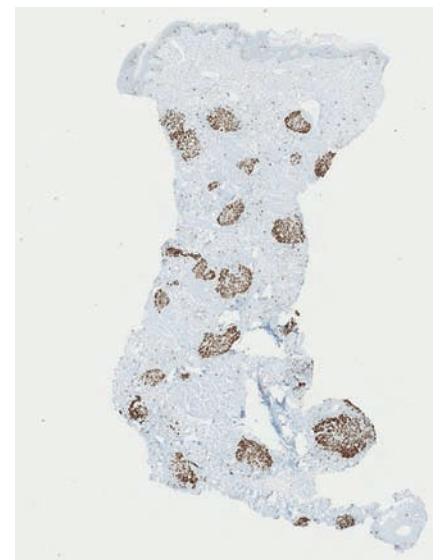


Fig. 3.95 Lymphocytome cutané bénin-Ki67.

BORRÉLIOSE TARDIVE

Les phases tardives des borrélioses européennes peuvent s'accompagner d'une acrodermatite chronique atrophiante. Cliniquement, le début est insidieux, avec un érythème d'un membre, unilatéral, parfois rose violacé, avec empâtement cutané. Secondairement apparaît une atrophie dermo-épidermique (fig. 3.96 et 3.97). Histologiquement, il existe un infiltrat lymphoplasmocytaire interstitiel dermique, parfois peu abondant (fig. 3.98), parfois en bande pseudolichénoïde sous-épidermique (fig. 3.99). Là encore, la topographie périnerveuse de l'infiltrat est évocatrice (fig. 3.100).

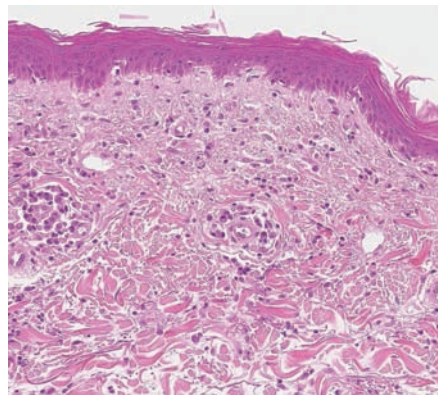


Fig. 3.98 Borréliose tardive – atrophie épidermique et plasmocytes.



Fig. 3.96 Acrodermatite chronique atrophiante.

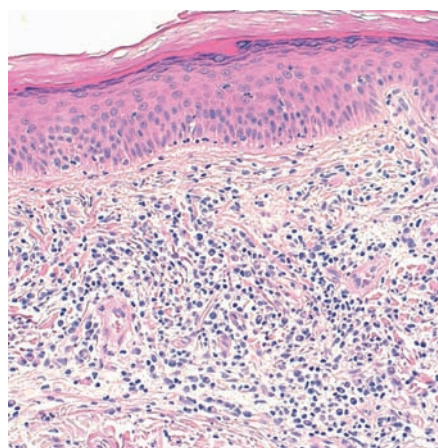


Fig. 3.99 Borréliose tardive – infiltrat lympho-plasmocytaire.



Fig. 3.97 Borréliose tardive – érythème unilatéral.

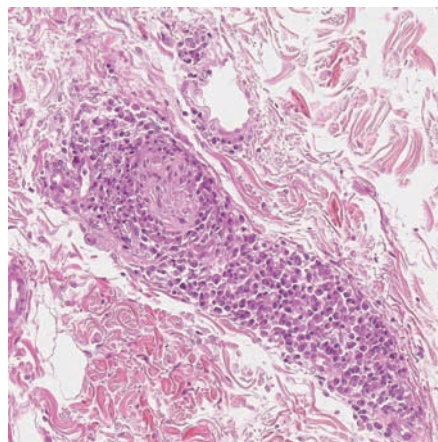


Fig. 3.100 Borréliose tardive – plasmocytes périnerveux.

Infections à *Bartonella bacilliformis* et à *Bartonella henselae*

L'infection à *Bartonella bacilliformis*, en Amérique du Sud, et l'infection à *Bartonella henselae*, ubiquitaire, sont responsables de lésions cutanées assez proches. Il s'agit dans le premier cas des *verruca peruana*, et dans le deuxième cas de l'angiomatose bacillaire. L'angiomatose bacillaire ne survient que chez les sujets très fortement immunodéprimés, contrairement aux *verruca peruana*. Les lésions cliniques sont des papules ou nodules angiomateux cutanés. Histologiquement, il existe une vasoprolifération localisée, dermique superficielle (fig. 3.101). Les capillaires sont associés à un infiltrat

neutrophilique (fig. 3.102). Les cellules endothéliales et de grandes cellules au sein de la lésion ont un noyau volumineux hyperchrome et un cytoplasme abondant, contenant un matériel grisâtre, correspondant aux bacilles intracellulaires (fig. 3.103). Les bactéries sont mieux visibles en coloration de Whartin-Starry.

Corrélation anatomoclinique

La prolifération capillaire localisée, nodulaire, fait évoquer histologiquement un bourgeon charnu, ou un angiome capillaire, expliquant l'aspect clinique très angiomateux des lésions.

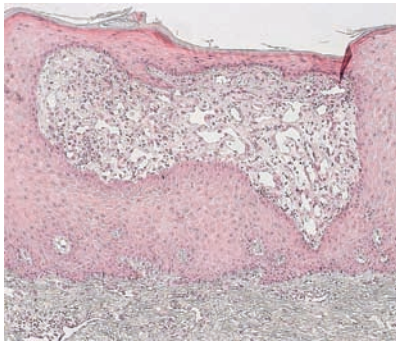


Fig. 3.101 Angiomatose bacillaire.

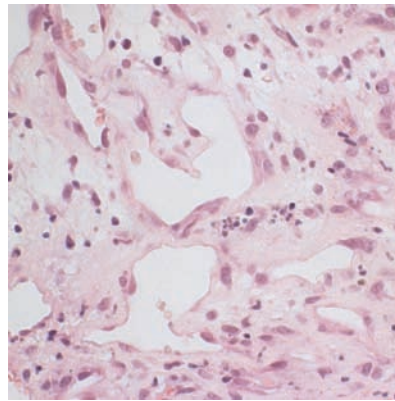


Fig. 3.102 Capillaires et neutrophiles.

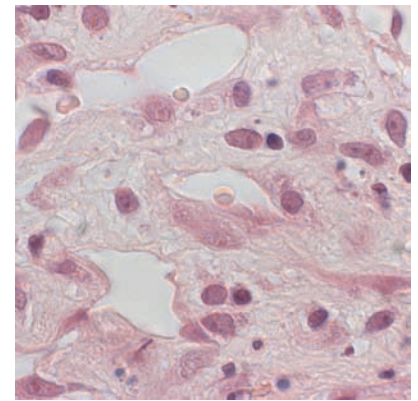


Fig. 3.103 Bactéries intracytoplasmiques.

Infections cutanées à corynébactéries

Ces infections comprennent l'érythrasma, la trichobactériose axillaire, et la kératolyse ponctuée plantaire. Cette dernière a un tableau anatomoclinique typique. Cliniquement, il existe de multiples petits puits plantaires, conférant un aspect criblé, sur un fond de macération (fig. 3.104). Histologiquement, il existe une dissolution focale de la couche cornée (kératolyse), bien limitée (fig. 3.105 et 3.106), associée à la présence de bactéries nombreuses dans la couche cornée, visibles en coloration standard (fig. 3.107).



Fig. 3.104 Kératolyse ponctuée plantaire.

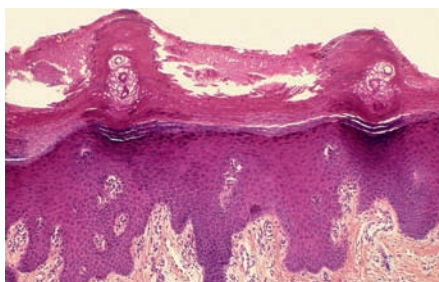


Fig. 3.105 Kératolyse ponctuée.

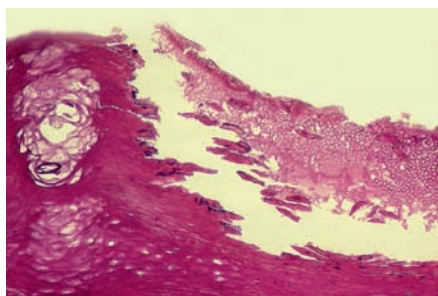


Fig. 3.106 Kératolyse bien limitée et corynébactéries.

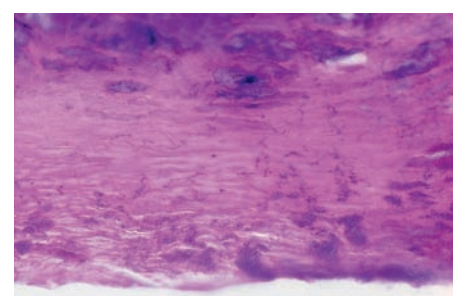


Fig. 3.107 Corynébactéries dans la couche cornée.

TUBERCULOSE ET MYCOBACTÉRIOSES ATYPIQUES

Tuberculose cutanée

Les manifestations cutanées de la tuberculose sont multiples. Certaines formes sont historiques, et presque jamais rencontrées dans les pays à faible prévalence de la maladie (gomes, miliaire, chancre tuberculeux, scrofuloderme). Dans ces pays, on rencontre surtout l'érythème noueux et l'érythème induré de Bazin, manifestations d'hypersensibilité dans le cadre de l'infection (traités dans les hypodermites). La tuberculose verruqueuse et le lupus tuberculeux sont dues à une réinoculation ou à une dissémination hématogène à partir d'un foyer

tuberculeux profond actif ou latent. La tuberculose verruqueuse consiste en une plaque hyperkératosique dure à centre croûteux s'affaissant progressivement, sur un site de réinoculation (souvent la main). Le lupus tuberculeux est un placard rouge violacé du visage ou du cou, à bords irréguliers polycycliques, dont le centre s'affaisse et devient cicatriciel (fig. 3.108 et 3.109). Histologiquement, dans les deux cas, on voit un infiltrat granulomateux épithélioïde dermique, sous un épiderme hyperplasique (dans la zone érythémateuse infiltrée, ou atrophique (au centre) (fig. 3.110 et 3.111). On peut voir de rares petites zones de nécrose (fig. 3.112). La coloration de Ziehl-Neelsen ne montre qu'exceptionnellement des bacilles (fig. 3.113).



Fig. 3.108 Lupus tuberculeux étendu.



Fig. 3.109 Lupus tuberculeux.

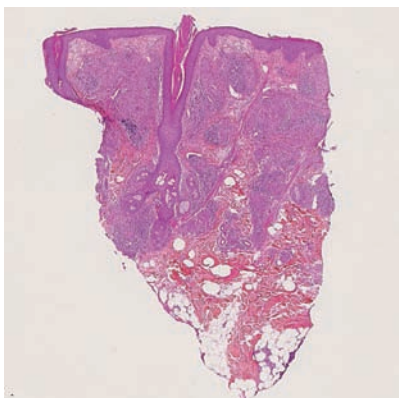


Fig. 3.110 Lupus tuberculeux.

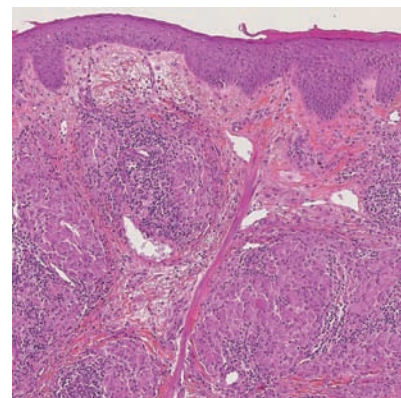


Fig. 3.111 Granulomes épithélioïdes dermiques.

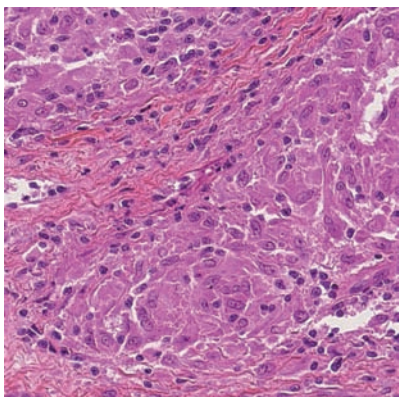


Fig. 3.112 Granulome avec zone de nécrose.

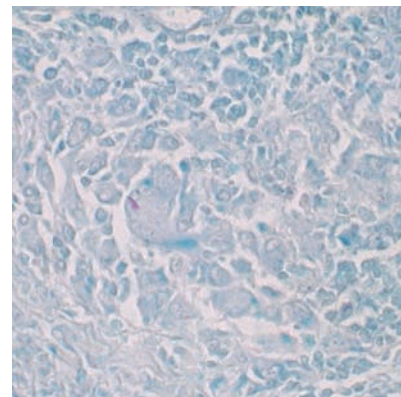


Fig. 3.113 Tuberculose cutanée (coloration de Ziehl-Neelsen).

Mycobacterium marinum

Mycobacterium marinum, dont l'eau est le réservoir, est le germe le plus fréquemment impliqué dans les mycobactérioses cutanées, et est responsable du granulome des piscines ou des aquariums. Il s'agit de lésions d'inoculation sur les mains ou les avant-bras le plus souvent, suite à un traumatisme minime, survenant chez des sujets immunocompétents. La ou

les lésions sont des papules et nodules inflammatoires, kératosiques, pouvant s'ulcérer (fig. 3.114). Les lésions multiples adoptent une disposition sporotrichoïde (le long d'un trajet lymphatique) (fig. 3.115). Histologiquement, il existe dans le derme et l'hypoderme un infiltrat diffus, granulomateux épithélioïde et peu suppuré, avec de très rares bacilles en coloration de Ziehl-Neelsen (fig. 3.116 et 3.117).



Fig. 3.114 *Mycobacterium marinum* – «granulome des piscines».

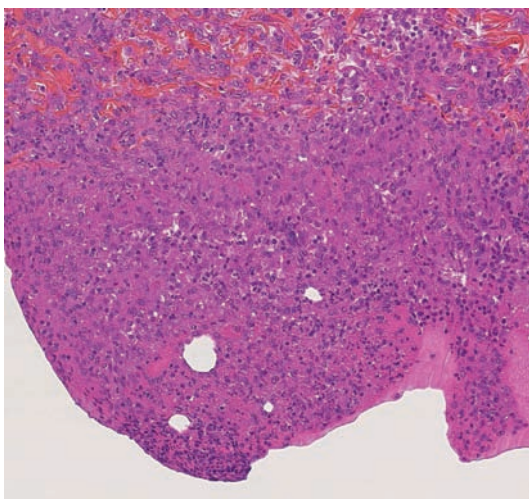


Fig. 3.116 *Mycobacterium marinum* – infiltrat granulomateux épithélioïde et suppuré.



Fig. 3.115 *Mycobacterium marinum* – lésions multiples.

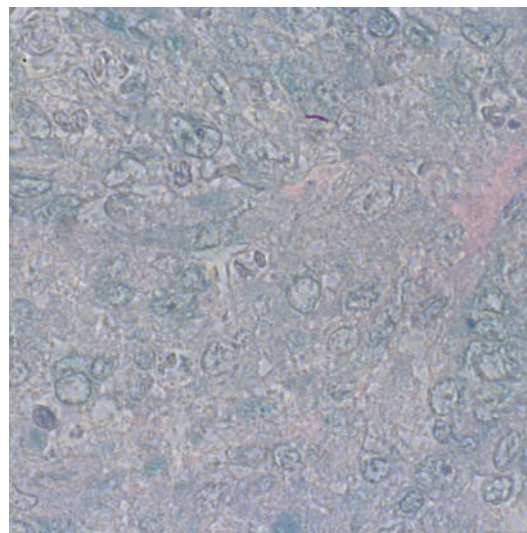


Fig. 3.117 *Mycobacterium marinum* (coloration de Ziehl-Neelsen).

Mycobactéries du groupe chelonae

Les mycobactéries du groupe *chelonae* (*M. chelonae*, *M. abscessus*, *M. fortuitum*), à croissance rapide, sont responsables d'infections cutanées des sujets immunodéprimés, ou plus rarement immunocompétents, survenant sur des sites d'inoculation (traumatisme, mésothérapie, infiltration, acupuncture, tatouage). Le réservoir de ces mycobactéries est l'eau non stérile, utilisée pour nettoyer les instruments ou diluer les pig-

ments. Les lésions sont des nodules inflammatoires, pouvant s'ulcérer et suppurer (fig. 3.118 et 3.119). Histologiquement, il s'agit d'un infiltrat dermo-hypodermique, granulomateux épithélioïde, avec franche suppuration (fig. 3.120 et 3.121). La présence de «trous» au sein d'un tel infiltrat doit faire suspecter une origine infectieuse (fig. 3.122), et réaliser ici une coloration de Ziehl-Neelsen qui montre un nombre élevé de bacilles (fig. 3.123).



Fig. 3.118 Mycobactériose atypique à *Mycobacterium chelonae*.



Fig. 3.119 Mycobactériose – nodules ulcérés et croûteux.

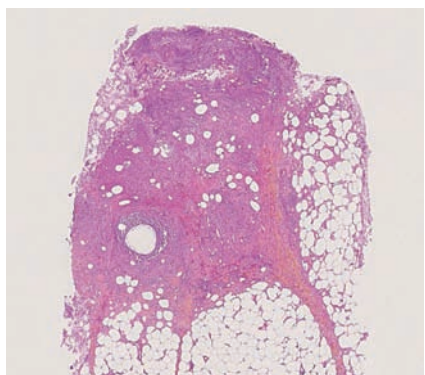


Fig. 3.120 Mycobactériose atypique – infiltrat dermo-hypodermique.

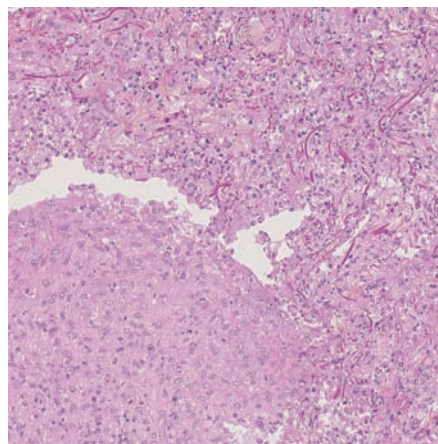


Fig. 3.121 Infiltrat granulomateux et à neutrophiles.

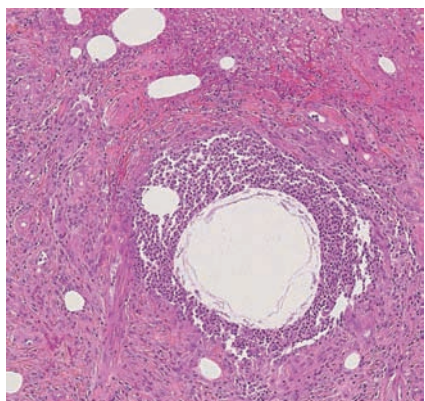


Fig. 3.122 Granulome épithélioïde avec suppuration.

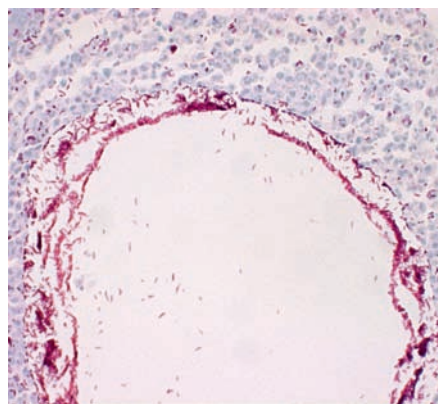


Fig. 3.123 Multiples BAAR (bacilles acido-alcoolo-résistants; coloration de Ziehl-Neelsen).

Mycobacterium ulcerans

Mycobacterium ulcerans est l'agent de l'ulcère de Buruli, infection d'inoculation sévissant en milieu tropical, caractérisée par une ulcération cutanée profonde, avec une nécrose étendue et disséquante de la graisse sous les berges de l'ulcère. La lésion débute par une plaque inflammatoire d'un membre, qui s'ulcère rapidement (fig. 3.124). Histologiquement, on voit une nécrose étendue dermique et surtout hypodermique, avec peu d'infiltrat, et de très nombreuses mycobactéries à la coloration de Ziehl-Neelsen (fig. 3.125 et 3.126). Les granulomes épithélioïdes sont peu nombreux.

Confrontation anatomoclinique

Les mycobactérioses tuberculeuses et atypiques sont caractérisées histologiquement par leur capacité d'induire une réaction granulomateuse épithélioïde, plus ou moins suppurée et nécrotique. L'infiltrat granulomateux explique l'infiltration des lésions cutanées, parfois jaunâtres et lupoïdes à la vitropression. Les mycobactéries à croissance rapide s'accompagnent d'une suppuration plus marquée, histologiquement et cliniquement.



Fig. 3.124 Mycobactériose (*Mycobacterium ulcerans*).

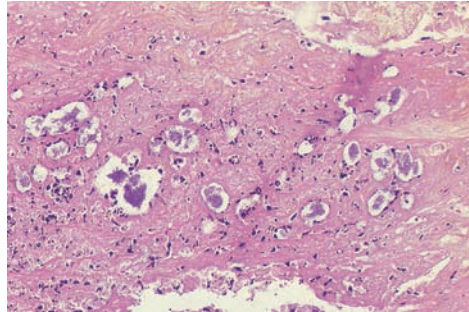


Fig. 3.125 Ulcère de Buruli – nécrose étendue et amas de mycobactéries.

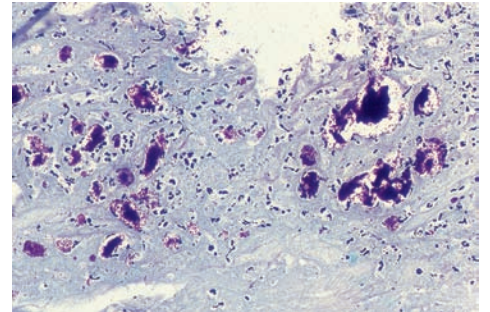


Fig. 3.126 *Mycobacterium ulcerans* (coloration de Ziehl-Neelsen).

LÈPRE

La lèpre est une infection chronique à *Mycobacterium leprae*, ou bacille de Hansen. Il existe un grand polymorphisme clinique selon la charge bacillaire des lésions et la capacité de réponse immunitaire cellulaire de l'hôte.

Les formes tuberculoïdes sont paucibacillaires, caractérisées par une bonne immunité cellulaire contre le bacille. Il existe un nombre limité de lésions cutanées, asymétriques, de grande taille, maculeuses ou infiltrées, annulaires, à centre hypochrome, avec une hypoesthésie (fig. 3.127 et 3.128). Histologiquement, il existe un infiltrat granulomateux épithélioïde dermique, péri-annexiel et périnerveux (fig. 3.129). Les filets nerveux sont infiltrés, voire détruits par l'infiltrat (fig. 3.130 et 3.131). La coloration de Ziehl-Neelsen ne montre que de rares bacilles (fig. 3.132, un bacille dans un filet nerveux).



Fig. 3.127 Lèpre tuberculoïde – plaque hypochrome du coude.



Fig. 3.128 Lèpre tuberculoïde – plaque unique à centre hypochrome et à bordure infiltrée.

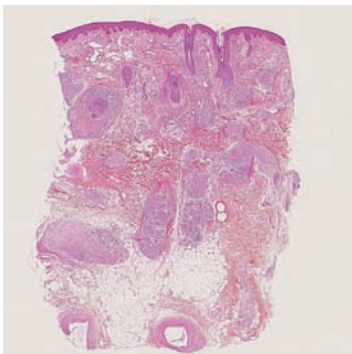


Fig. 3.129 Lèpre tuberculoïde – infiltrat granulomateux superficiel et profond.

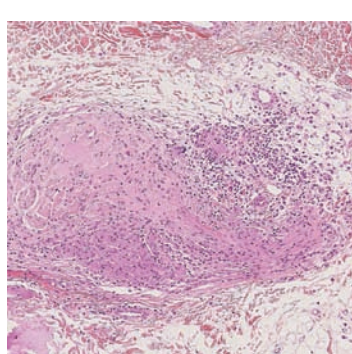


Fig. 3.130 Granulome tuberculoïde autour d'un nerf.

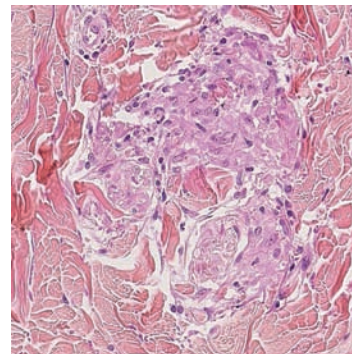


Fig. 3.131 Lèpre tuberculoïde – filet nerveux au sein d'un granulome.



Fig. 3.132 Lèpre tuberculoïde – bacille de Hansen au sein d'un nerf (coloration de Ziehl-Neelsen).

Les formes lépromateuses sont multibacillaires, avec une réponse immunitaire cellulaire déficiente. Il existe un nombre élevé de lésions maculeuses ou plus souvent infiltrées, constituant les lépromes. Ces papules et nodules infiltrés érythémateux peuvent confluer en une infiltration diffuse du visage (faciès léonin), du lobule des oreilles (fig. 3.133). Histologiquement, l'infiltrat dermique diffus est constitué d'histiocytes vacuolisés, dits cellules de Virchow, à renforcement péri-annexiel et périnerveux, sans destruction nerveuse (fig. 3.134 et 3.135). La coloration de Ziehl-Neelsen révèle de nombreux bacilles, isolés ou groupés en amas (globi) (fig. 3.136).



Fig. 3.133 Lèpre lépromateuse.
(Coll. Pr André Basset.)

Corrélation anatomoclinique

Dans la lèpre, la confrontation de la clinique, de l'aspect histologique et de la quantification bacillaire dans le suc dermique est primordiale pour classer au mieux la forme de la maladie. Cette classification guide le traitement et la surveillance, notamment dans les formes intermédiaires (*borderline*) et lépromateuses polaires, sujettes aux états réactionnels (réversion, érythème noueux lépreux).

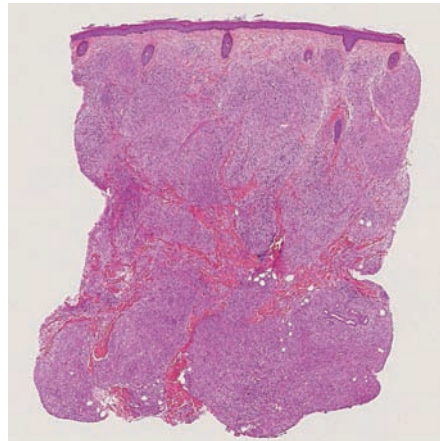


Fig. 3.134 Lèpre lépromateuse – infiltrat dermique diffus.

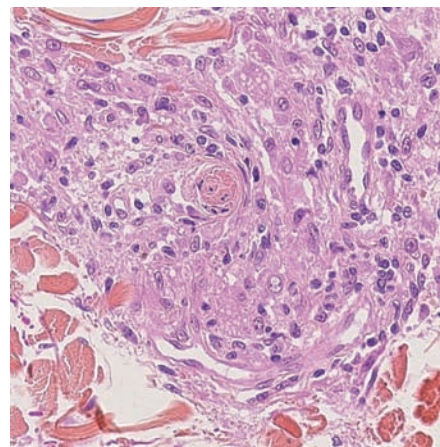


Fig. 3.135 Lèpre lépromateuse – cellules de Virchow.

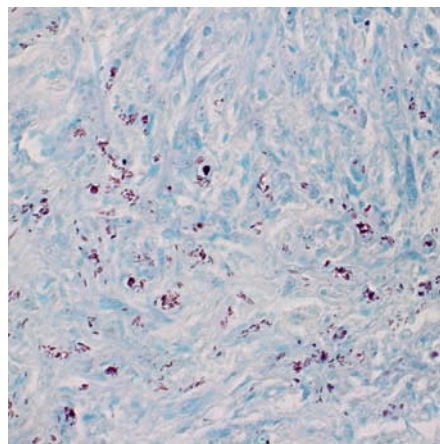


Fig. 3.136 Lèpre lépromateuse – bacilles et globi.

MYCOSES

DERMATOPHYTOSES

Les dermatophytes se répartissent en trois genres dénommés *Trichophyton*, *Epidermophyton* et *Microsporum*. Ils induisent des lésions de la peau glabre, du cuir chevelu ou de la barbe (teignes), et des ongles.

Dermatophytoses de la peau glabre

Les dermatophytoses de la peau glabre comprennent principalement la dermatophytose circinée, la dermatophytose des grands plis et celle des petits plis. La dermatophytose circinée se traduit par des lésions arrondies, érythémateuses, squameuses, prurigineuses, à bordure vésiculopapuleuse ou micropustuleuse, avec extension centrifuge (fig. 3.137 et 3.138). La dermatophytose des grands plis forme un placard circiné érythémato-squameux,

s'étendant du pli inguinal à la cuisse, avec une bordure vésiculopustuleuse (fig. 3.139). L'atteinte des petits plis constitue l'intertrigo interdigital, le plus souvent localisé au 4^e espace interorteil. Histologiquement, il peut y avoir peu de modifications épidermiques et peu d'infiltrat (fig. 3.140) ou, au contraire, un infiltrat marqué et des remaniements épidermiques (fig. 3.141). L'épiderme est alors acanthosique, spongiotique, avec parakératose (fig. 3.142). L'aspect de pustule spongiforme sous-cornée à neutrophiles peut parfois mimer un psoriasis (fig. 3.143). La présence de neutrophiles incite à réaliser une coloration au PAS (*periodic acid Schiff*), qui montre les filaments mycéliens dans la couche cornée (fig. 3.144).



Fig. 3.137 Dermatophytose – circinée.

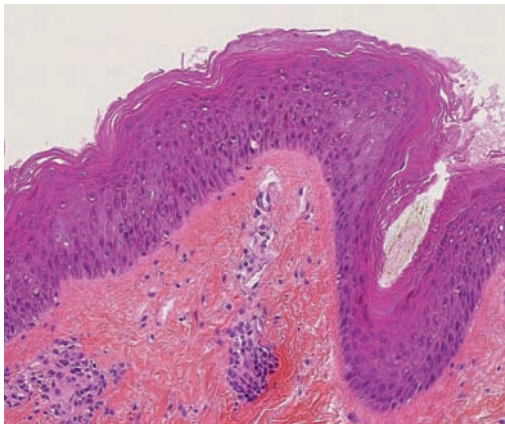


Fig. 3.140 Dermatophytose peu inflammatoire – dermatose invisible.



Fig. 3.138 Dermatophytose à *Microsporum canis*.



Fig. 3.139 Dermatophytose des grands plis – bordure pustuleuse.

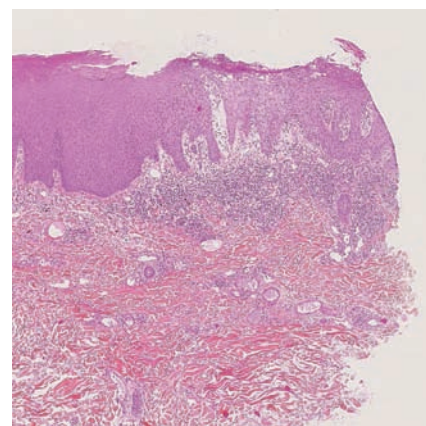


Fig. 3.141 Dermatophytose – forme inflammatoire.

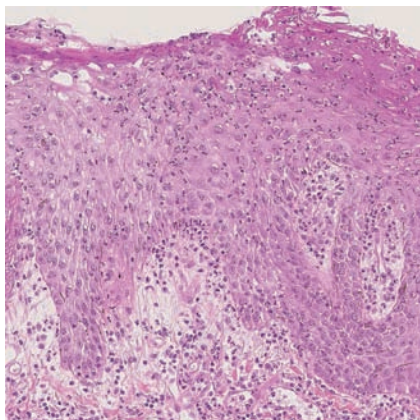


Fig. 3.142 Acanthose, spongiose, parakératose et exocytose de cellules inflammatoires.

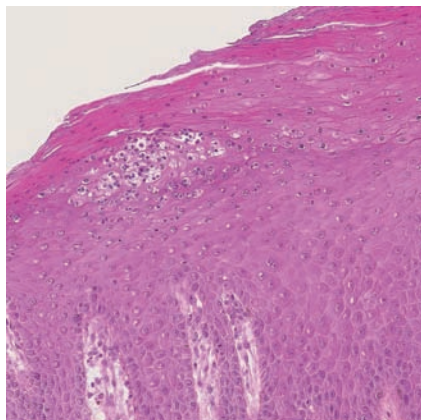


Fig. 3.143 Pustule spongiforme à neutrophiles et parakératose.

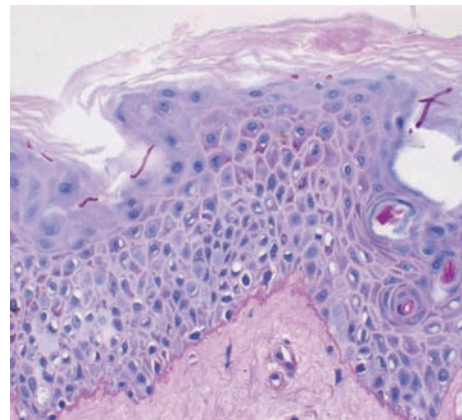


Fig. 3.144 Filaments dermatophytiques dans la couche cornée (coloration PAS).

Teignes

Les teignes touchent le cuir chevelu ou la barbe, et ont pour point commun une cassure du cheveu et des zones alopeciques squameuses. On distingue habituellement les teignes trichophytiques faites de petites plaques squameuses mal limitées, parfois coalescentes (fig. 3.145) des teignes microsporiques en grandes plaques peu nombreuses (fig. 3.146). Histologiquement, on voit un parasitisme de la tige pileaire par des filaments (fig. 3.147). On parle de teigne endothrix

lorsque les filaments pénètrent la tige pileaire (fig. 3.148 et 3.149), de teigne ectothrix lorsque les filaments restent autour d'elle (fig. 3.150 et 3.151).

Le kérion, ou sycosis, est une teigne suppurée du cuir chevelu ou de la barbe. Il s'agit d'un ou de plusieurs placards tuméfiés, érythémateux, avec pustules folliculaires et écoulement purulent (fig. 3.152). Histologiquement, s'associe au parasitisme pileaire une réaction inflammatoire suppurée dermique avec granulome résorptif autour des follicules détruits (fig. 3.153 et 3.154).



Fig. 3.145 Teigne trichophytique – petites plaques squameuses confluentes.



Fig. 3.146 Teigne microsporique – grandes plaques.

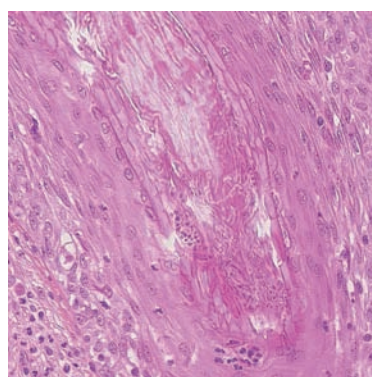


Fig. 3.147 Teigne – filaments parasitant la tige pileaire.

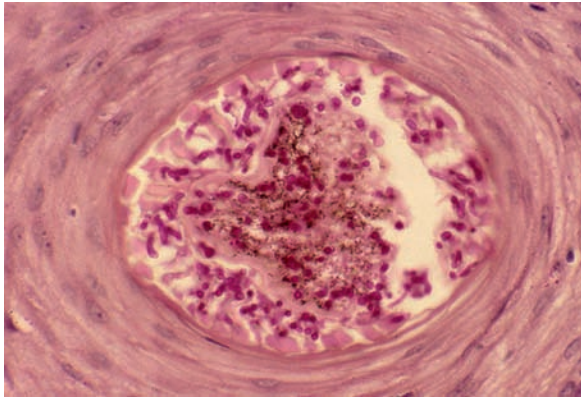


Fig. 3.148 Teigne endothrix.

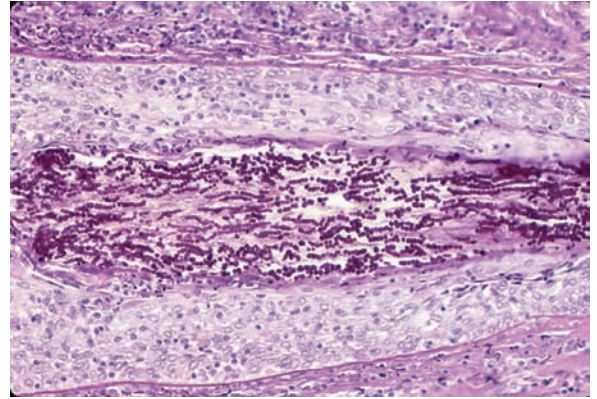


Fig. 3.149 Teigne endothrix (coloration PAS).

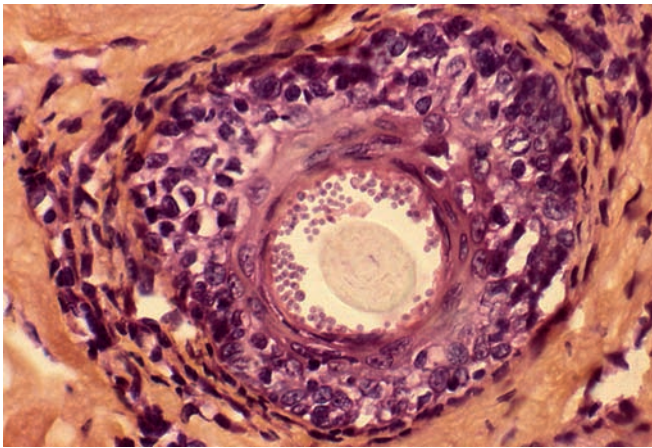


Fig. 3.150 Teigne ectothrix.

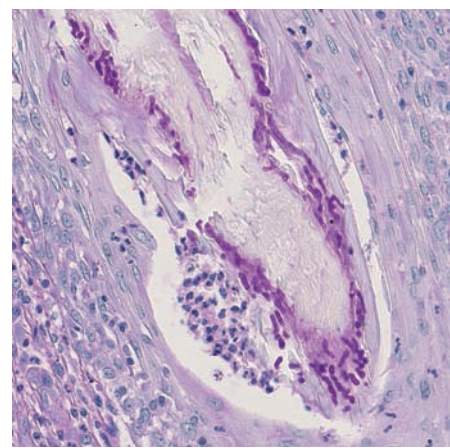


Fig. 3.151 Teigne ectothrix (coloration PAS).



Fig. 3.152 Kérion – teigne inflammatoire suppurée.

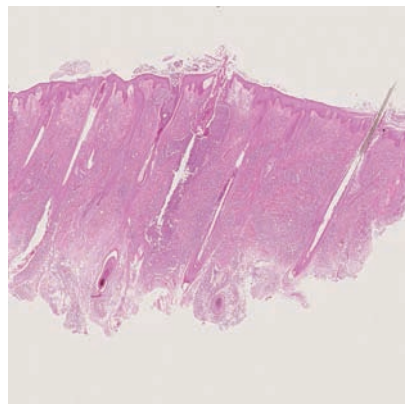


Fig. 3.153 Kérion – inflammation diffuse suppurée.

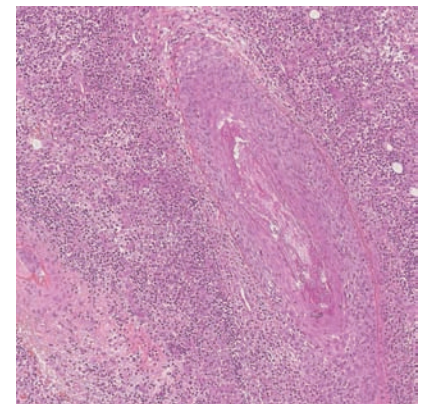


Fig. 3.154 Inflammation suppurée périfolliculaire.

CANDIDOSE

Les candidoses sont dues à des levures du genre *Candida*, et surtout à *Candida albicans*. Outre les manifestations muqueuses buccodigestives ou génitales, il existe des infections cutanées candidosiques, le plus souvent limitées aux grands ou aux petits plis (fig. 3.155 et 3.156). Ce sont des intertrigos érythématopustuleux, formant un placard rouge sombre peu infiltré, bien limité, marqué par une collerette blanchâtre. Le fond du pli est atteint, souvent fissuraire. La biopsie cutanée montre une couche cornée parfois parakératosique, avec des filaments et des levures intracornées, et une inflammation sous-jacente variable (fig. 3.157 et 3.158). Les filaments ont tendance à être disposés verticalement, perpendiculairement à la surface cutanée (fig. 3.159).



Fig. 3.155 Candidose des petits plis.



Fig. 3.156 Candidose du grand pli sous-mammaire.

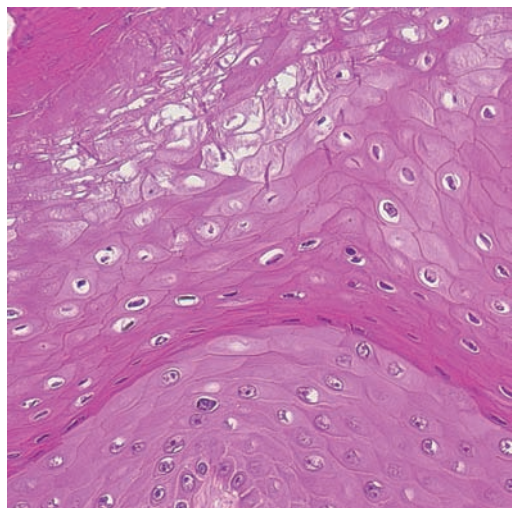


Fig. 3.158 Filaments verticaux dans la couche cornée.

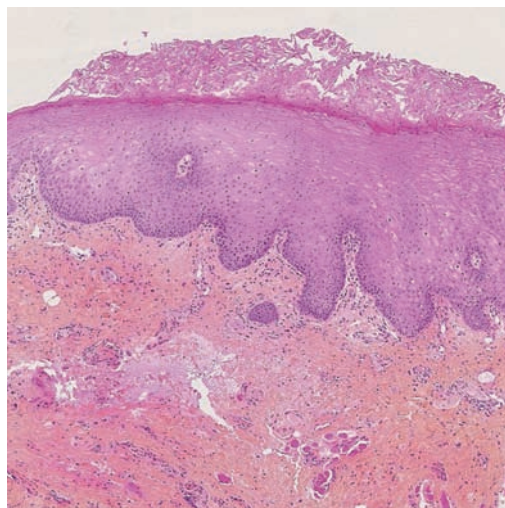


Fig. 3.157 Candidose cutanée.

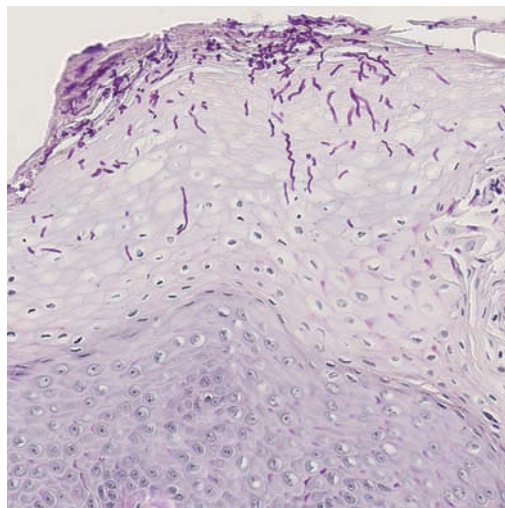


Fig. 3.159 Spores et filaments verticaux (coloration PAS).

PITYROSPOROSSES

Ce sont les infections cutanées à *Malassezia*, anciennement dénommée *Pityrosporum ovale* ou *orbiculare*. *Malassezia* est une levure saprophyte de la peau, pouvant parfois devenir pathogène.

Pityriasis versicolor

Le pityriasis versicolor est une infection superficielle à *Malassezia*, formant de petites macules finement squameuses

du tronc, de couleur jaune à brune, avec un érythème inconstant (fig. 3.160). Les macules deviennent achromiantes sur peau bronzée. Au microscope, le pityriasis versicolor fait partie des dermatoses peu visibles, ou « invisibles » en coloration standard (fig. 3.161). L'examen attentif trouve cependant une couche cornée épaisse, contenant des levures et des filaments nombreux, encore plus visibles au PAS (fig. 3.162 et 3.163). Le mélange des levures et des filaments réalise l'aspect de « spaghettis et boulettes de viande ».



Fig. 3.160 Pityriasis versicolor dorsal.

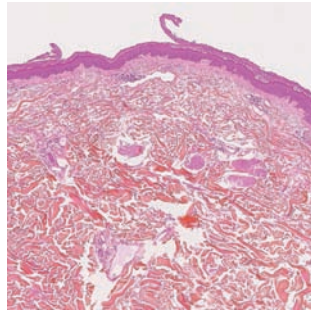


Fig. 3.161 Pityriasis versicolor – dermatose invisible.

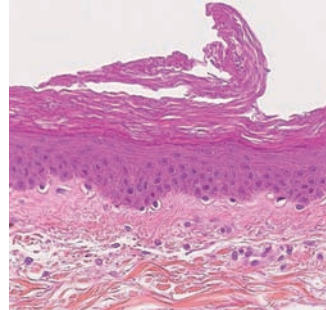


Fig. 3.162 Pityriasis versicolor – levures et filaments dans la couche cornée.

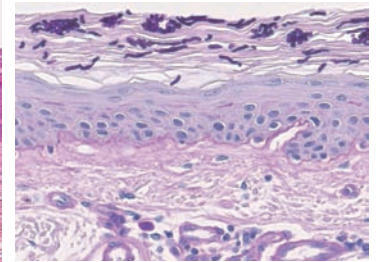


Fig. 3.163 Pityriasis versicolor (coloration PAS).

Folliculite pityrosporique

La folliculite pityrosporique consiste en de multiples petites papules folliculaires, prurigineuses, parfois discrètement pustuleuses sur le tronc (fig. 3.164). Au microscope, on voit une discrète inflammation périfolliculaire (fig. 3.165, principalement lymphocytaire, et des levures et quelques filaments de *Malassezia* dans l'ostium folliculaire (fig. 3.166 et 3.167).

Corrélation anatomoclinique

Les infections à *Malassezia* suscitent une faible inflammation histologiquement et cliniquement, le plus souvent sans neutrophiles, donc sans suppuration. Les *Malassezia* interfèrent dans la production et la distribution de la mélanine, ce qui explique le caractère hypopigmenté ou hyperpigmenté des lésions.



Fig. 3.164 Folliculites pityrosporiques.

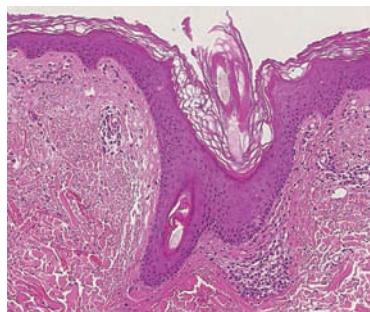


Fig. 3.165 Folliculite pityrosporique – discrète inflammation.

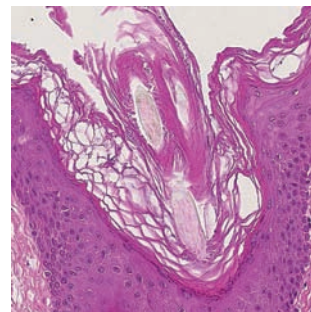


Fig. 3.166 Folliculite pityrosporique – levures et filaments dans l'ostium folliculaire.

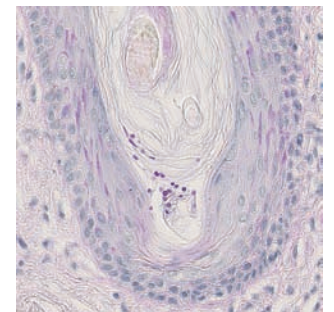


Fig. 3.167 Folliculite pityrosporique – levures de *Malassezia* dans l'infundibulum.

CRYPTOCOCCOSE

Cryptococcus neoformans est une levure saprophyte de l'environnement. Elle se développe chez l'immunodéprimé, l'inoculation se faisant par voie cutanée ou pulmonaire. L'inoculation cutanée est responsable de lésions érythémateuses, nodulaires, ulcérées au site d'inoculation, avec parfois dissémination sporotrichoïde (fig. 3.168). Les lésions des formes disséminées sont des papulopustules, des nodules ulcérés ou des papules ombiliquées rappelant le molluscum contagiosum. Au microscope, on voit un infiltrat dermique granulomateux suppuré (fig. 3.169 et 3.170). Dans les histiocytes, les cellules géantes, et en situation extracellulaire, on voit de multiples levures, rondes, dont la taille varie de 4 à 20 microns (fig. 3.171 et 3.172). Le PAS et le Grocott colorent la levure et sa paroi. On voit en coloration standard et au bleu Alcian une capsule mucineuse bleutée autour de la paroi, permettant l'identification (fin halo).



Fig. 3.168 Cryptococcose d'inoculation cutanée – ulcération.

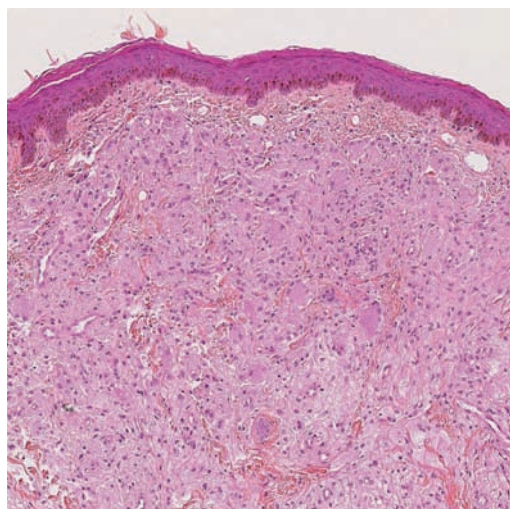


Fig. 3.169 Cryptococcose.

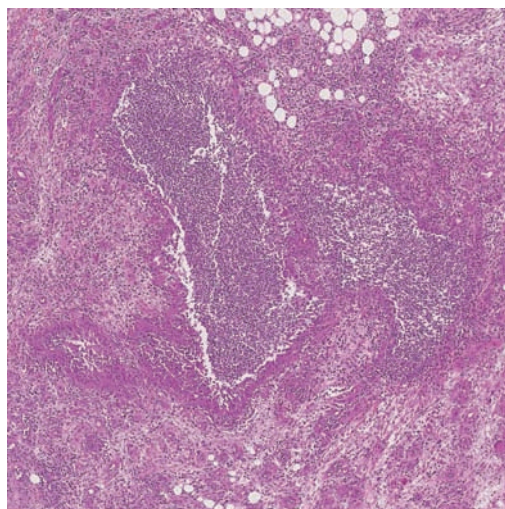
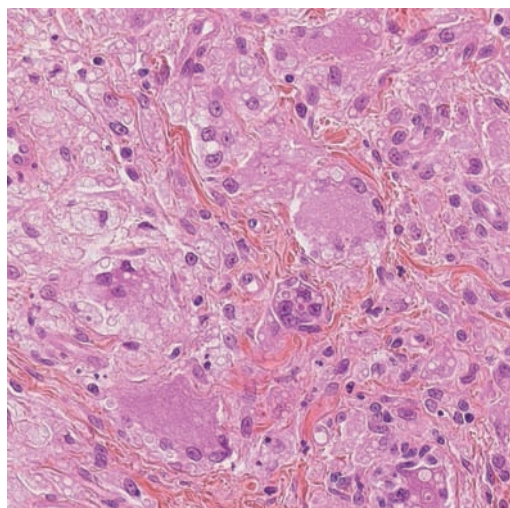


Fig. 3.170 Cryptococcose – infiltrat granulomateux suppuré.



54 Fig. 3.171 Cryptococcose – multiples levures intra- et extracellulaires.

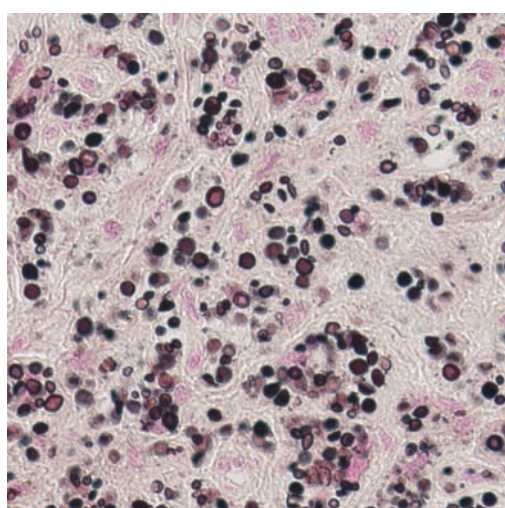


Fig. 3.172 Cryptococcose (coloration de Grocott).

MYCOSES À DÉMATIÉES

Les moisissures du groupe des Dématiées sont caractérisées par la présence de mélanine dans les cellules fongiques en culture.

Chromomycose

La chromomycose, ou chromoblastomycose, est due à plusieurs agents pathogènes du groupe des Dématiées. Elle survient en milieu tropical, par inoculation cutanée, souvent à partir de bois ou de matériel végétal (réservoir). L'aspect est celui d'un placard squameux, parfois kératosique, verruqueux, ou pseudotumoral (fig. 3.173). Au microscope, l'épiderme est hyperplasique, au-dessus d'un infiltrat dermique superficiel granulomateux, peu suppuré, contenant des levures pigmentées à l'aspect plurilobé ou segmenté (corps fumagoïdes) (fig. 3.174, 3.175, 3.176 et 3.177).

Corrélation anatomoclinique

La lésion clinique en plaque verruqueuse s'explique par l'hyperplasie épidermique réactionnelle importante au-dessus d'un infiltrat dermique superficiel granulomateux.



Fig. 3.173 Chromomycose.

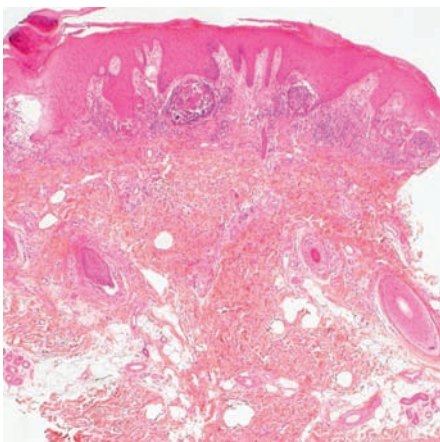


Fig. 3.174 Chromomycose.

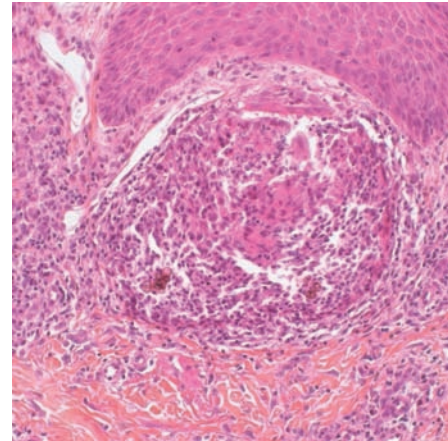


Fig. 3.175 Chromomycose – infiltrat granulomateux et levures pigmentées.

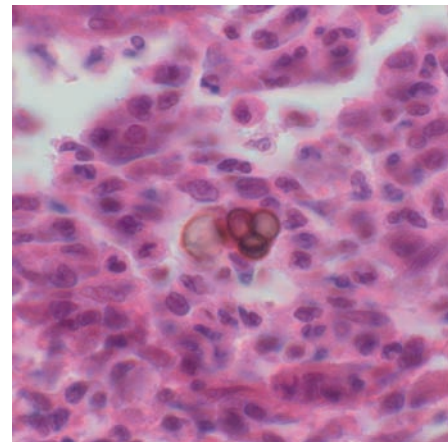


Fig. 3.176 Chromomycose – levures pigmentées.

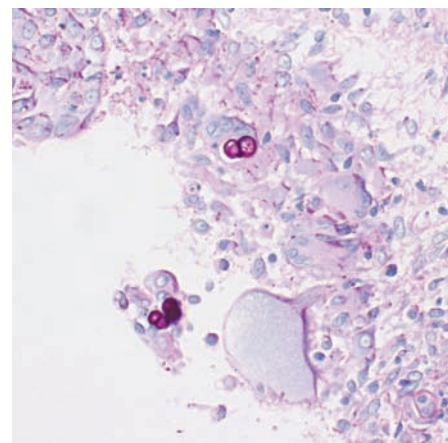


Fig. 3.177 Chromomycose (coloration PAS).

Alternariose

L'alternariose est une phaeohyphomycose cutanée d'inoculation, survenant chez des individus immunodéprimés (greffés d'organes surtout). Le réservoir est souvent végétal (bois, épine, écharde). Les lésions sont nodulaires, exophytiques, parfois ulcérées (fig. 3.178 et 3.179). Au microscope, on observe, sous une ulcération épidermique, un bourgeon charnu suppuré, et un infiltrat plus ou moins granulomateux (fig. 3.180). On voit des structures fongiques formant des filaments irréguliers, légèrement pigmentés, à bords non parallèles, et des pseudolevures (fig. 3.181 et 3.182).



Fig. 3.178 Alternariose.

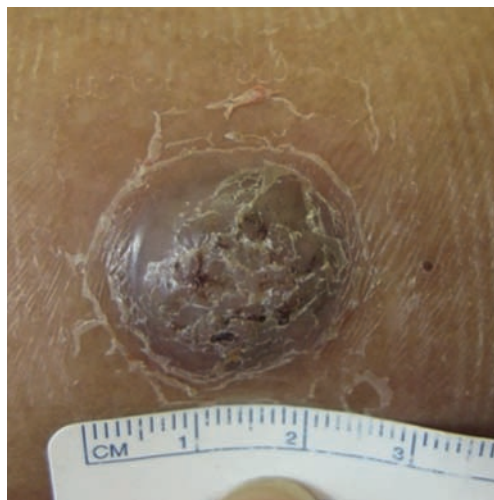


Fig. 3.179 Alternariose – nodule ulcéré.

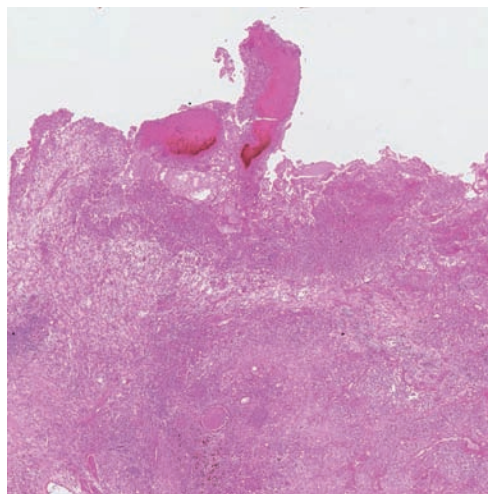


Fig. 3.180 Alternariose – ulcération et bourgeon charnu suppuré.

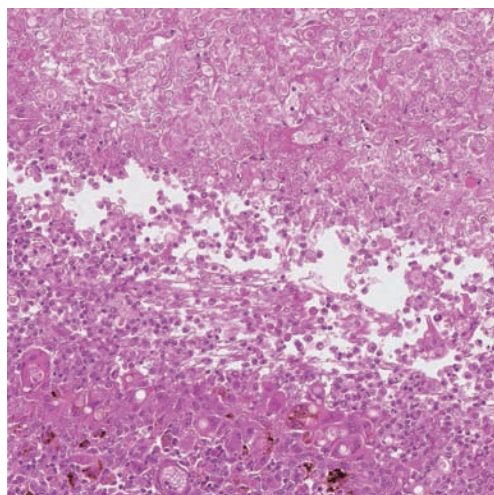


Fig. 3.181 Alternariose – structures fongiques.

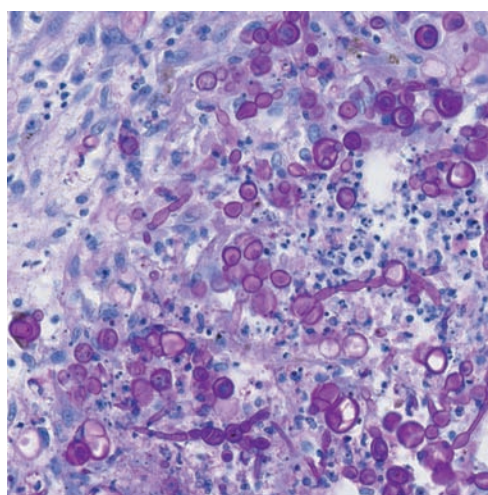


Fig. 3.182 Alternariose – filaments irréguliers et pseudolevures (coloration PAS).

Tinea nigra

La tinea nigra est une infection palmaire ou plantaire à champignon noir filamenteux, limitée à la couche cornée. Cliniquement, il s'agit d'une ou de plusieurs macules brunes à noires (fig. 3.183). Les filaments dans la couche cornée sont pigmentés (fig. 3.184).



Fig. 3.183 Tinea nigra.

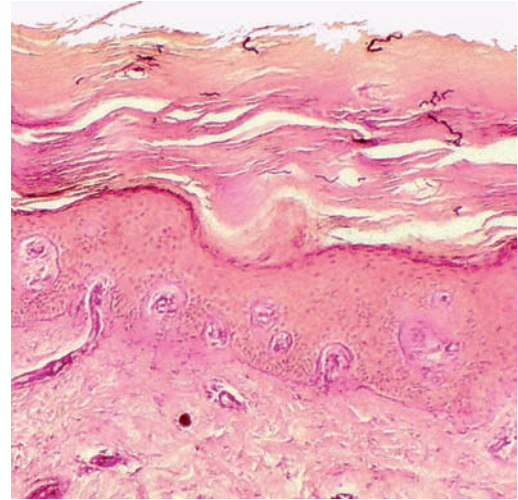


Fig. 3.184 Tinea nigra (coloration PAS).

Corrélation anatomoclinique

Ces lésions sont parfois prises cliniquement pour des proliférations mélanocytaires acrales, du fait de la pigmentation du champignon filamenteux, conférant un aspect pigmenté clinique.

INFECTIONS PROFONDES À GRAINS

Les infections profondes à grains correspondent à une infection d'inoculation cutanée et sous-cutanée chronique, donnant lieu à une tuméfaction inflammatoire pseudotumorale, avec fistulisation et écoulement de matériel sérosanglant contenant des granules parfois visibles à l'œil nu. L'infection siège de manière prédominante au pied, et on parle de mycétome pour décrire son aspect clinique typique. Les granules, ou grains, sont définis comme une colonie d'agents infectieux, visibles au microscope. Plusieurs agents infectieux peuvent donner des grains, et un aspect de mycétome.

Mycétomes fongiques

Les mycétomes fongiques, eumycétomes, ou pied de Madura, sont dus à des champignons filamenteux parfois pigmentés.

L'aspect clinique est typique (fig. 3.185 et 3.186). Les grains dans l'exsudat sérosanglant sont blancs, jaunes, rouges ou noirs selon l'espèce en cause. Au microscope, on voit une suppuration profonde et une fibrose cicatricielle dermo-hypodermique (fig. 3.187), avec présence de grains fongiques, ici pigmentés (fig. 3.187 et 3.188), faits de filaments fongiques épais, PAS positifs (fig. 3.189).

Corrélation anatomoclinique

Sur la figure 3.187, on voit en superficie un grain fongique pigmenté sortir d'une ulcération épidermique. Cette image correspond à l'exsudat sérosanglant contenant les grains.



Fig. 3.185 Mycétome fongique – cheville.

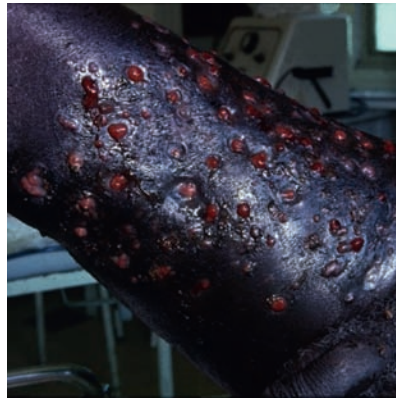


Fig. 3.186 Mycétome fongique – cuisse.

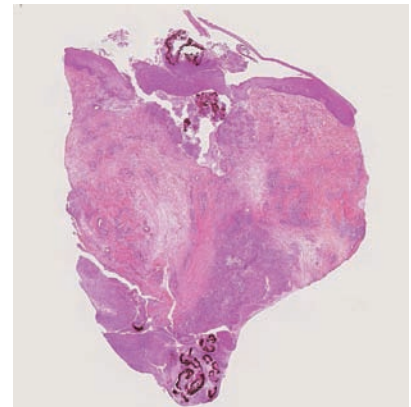


Fig. 3.187 Mycétome fongique.

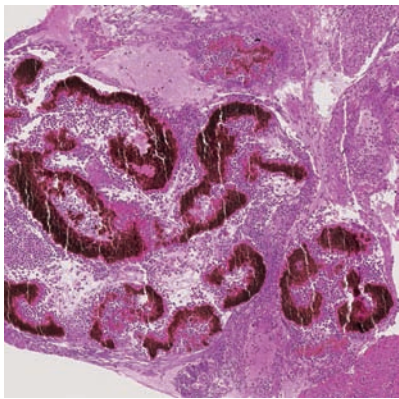


Fig. 3.188 Mycétome fongique – grains fongiques pigmentés.

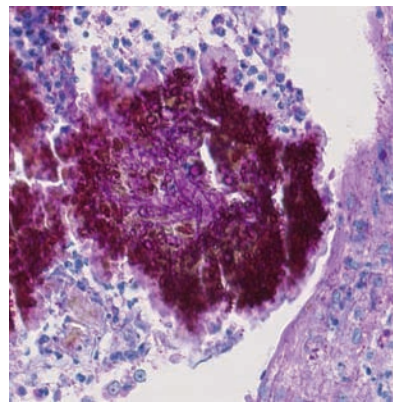


Fig. 3.189 Mycétome fongique (coloration PAS).

Actinomycétome

L'actinomycétome est une infection des tissus mous pouvant s'étendre à la peau, en rapport avec la prolifération de bactéries filamenteuses endogènes, saprophytes des cavités naturelles (buccale, digestive, respiratoire, génitale) et formant des grains. Ici, il s'agit d'une actinomycose d'origine digestive, avec atteinte de la paroi lombaire et nodule cutané ulcéré

(fig. 3.190). Au microscope, au sein d'un infiltrat suppuré profond, on voit un grain actinomycosique, violacé, avec colle-rette rosée en périphérie (phénomène de Splendore-Hoeppli) (fig. 3.191 et 3.192). Les fines bactéries filamenteuses prennent légèrement le Grocott et le Ziehl-Neelsen, mais leur longueur et leur épaisseur sont bien plus petites que celles des filaments de l'eumycétome (fig. 3.193).



Fig. 3.190 Actinomycétome.

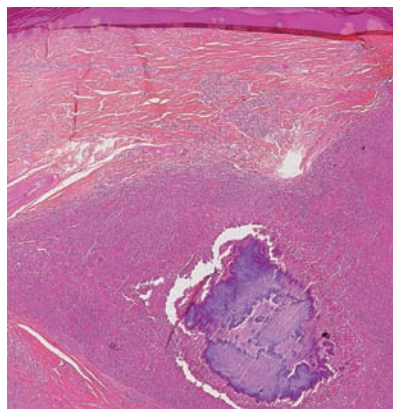


Fig. 3.191 Actinomycétome – grain actinomycosique et infiltrat suppuré.

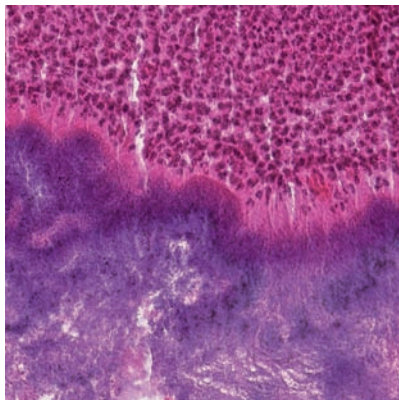


Fig. 3.192 Actinomycétome – phénomène de Splendore-Hoeppli.

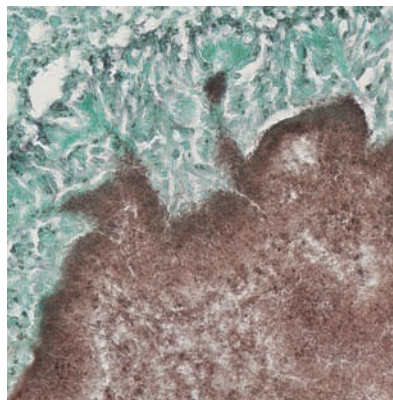


Fig. 3.193 Actinomycétome (coloration de Grocott).

Botriomyose

La botriomyose est une affection bactérienne exceptionnelle, correspondant à une suppuration cutanée chronique, pouvant ressembler à une actinomyose ou à un mycétome, mais due

à des grains bactériens à germe banal (staphylocoque doré, streptocoques). Au microscope, on voit au sein d'une suppuration dermique des grains bactériens, ici à Gram positif (fig. 3.194, 3.195 et 3.196). La culture microbiologique confirme le diagnostic.

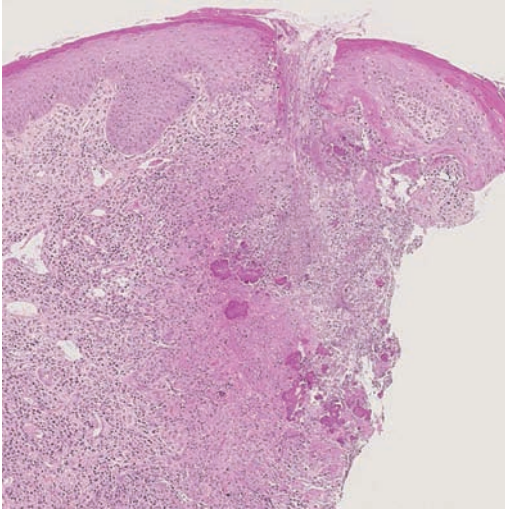


Fig. 3.194 Botriomyose.

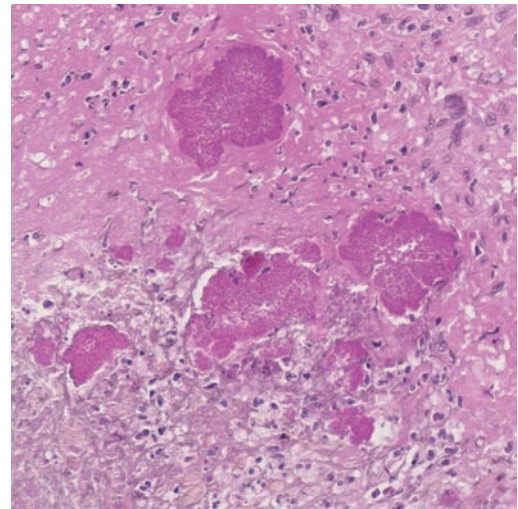


Fig. 3.195 Botriomyose – grains bactériens dans la nécrose.

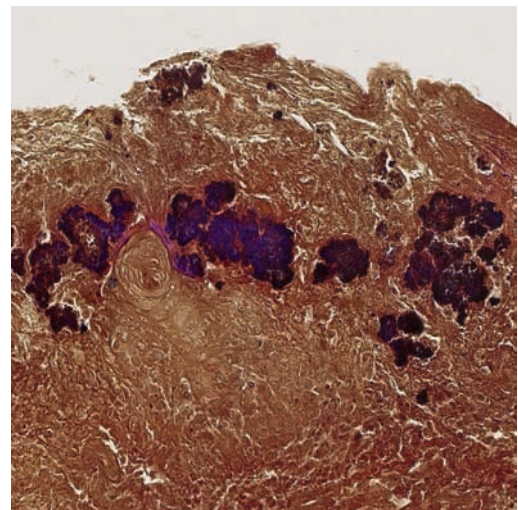


Fig. 3.196 Botriomyose – grains à Gram positif.

MYCOSES À CHAMPIGNONS DIMORPHES

Le dimorphisme fongique est défini par une morphologie différente à l'état parasitaire (forme levure) de la morphologie du champignon en culture (forme filamenteuse). Ce groupe comprend la blastomycose, la coccidioïdomycose, les histoplasmoses, la paracoccidioïdomycose, la pénicilliose et la sporotrichose.

En dehors de la sporotrichose qui est d'inoculation cutanée, ces mycoses sont presque toujours contractées par inhalation pulmonaire, avec dissémination cutanée secondaire. La distribution géographique est variable selon l'agent en cause. La clinique des lésions de dissémination secondaire cutanée, après l'inhalation pulmonaire des levures, est polymorphe.

Exemple de la pénicilliose

On voit souvent des papules, des nodules, ou des plaques abcédés. Un aspect évocateur est la présentation sous forme de papules ombiliquées à type de molluscum contagiosum (fig. 3.197). L'examen histologique montre un infiltrat dermique granulomateux et suppuré diffus, qui fait évoquer une origine infectieuse, et dans lequel on peut déjà deviner une parasitisme intra- ou extramacrophagique (fig. 3.198). L'identification de l'espèce en cause est parfois possible sur coloration de Grocott ou PAS, selon la taille de la levure et son mode de bourgeonnement. Ici, les multiples levures de très petite taille correspondent à une pénicilliose (fig. 3.199).

Quelques repères pour identifier les différentes espèces de champignons dimorphes sont fournis ci-après :

- blastomycose : nord et sud-américaine; levures rondes, 15 à 30 microns; bourgeonnement unique à base large;



Fig. 3.197 Pénicilliose – papules érythémateuses ombiliquées.

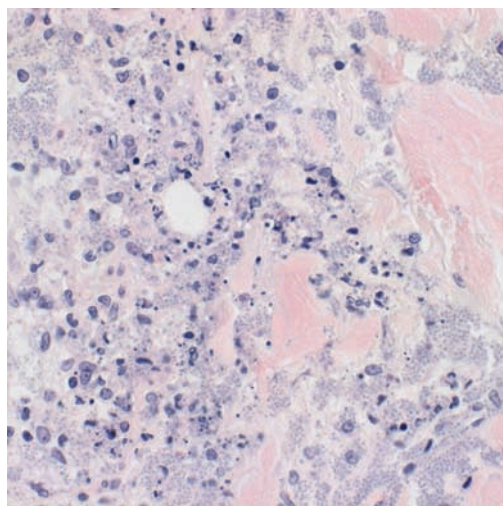


Fig. 3.198 Pénicilliose – infiltrat granulomateux et neutrophiles.

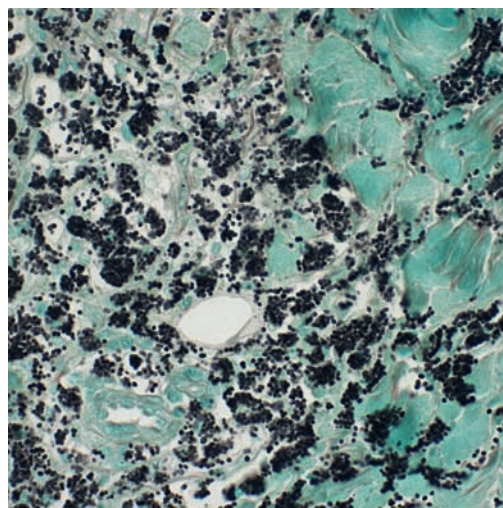


Fig. 3.199 Pénicilliose – nombreuses petites levures intracytoplasmiques (coloration de Grocott).

- coccidioïdomycose : États-Unis, Amérique centrale et du Sud; sphérules peu nombreuses, de grande taille (10 à 80 microns); endospores multiples;
- histoplasmosse américaine : variante *capsulatum*; levures rondes, petites, à bourgeonnement étroit;
- histoplasmosse africaine : variante *duboisii*; levures rondes, plus grandes (10 microns environ);
- paracoccidioïdomycose : Brésil; levures rondes d'assez grande taille; bourgeonnement en « roue de timonier »;
- sporotrichose : régions tropicales; spores peu nombreuses, rondes ou ovales de 4 à 6 microns; présence de corps astéroïdes.

HYALOHYPHOMYCOSES

Ce sont des infections à champignons filamenteux non dermatophytiques et non pigmentés. L'aspergillose et la fusariose sont les plus représentatives de ce groupe.

Chez les patients immunodéprimés, ces deux champignons sont responsables d'infections systémiques. Les lésions cutanées sont des nodules ou plaques inflammatoires qui peuvent

se nécroser et s'ulcérer (fig. 3.200). Histologiquement, on voit un infiltrat suppuré dermique profond, parfois peu abondant du fait de la neutropénie des patients (fig. 3.201). On voit des filaments au sein de l'infiltrat polymorphe et de la nécrose (fig. 3.202 et 3.203). Ces filaments septés, branchés à 45°, correspondent ici à une infection à *Aspergillus fumigatus* (fig. 3.204).



Fig. 3.200 Aspergillose.

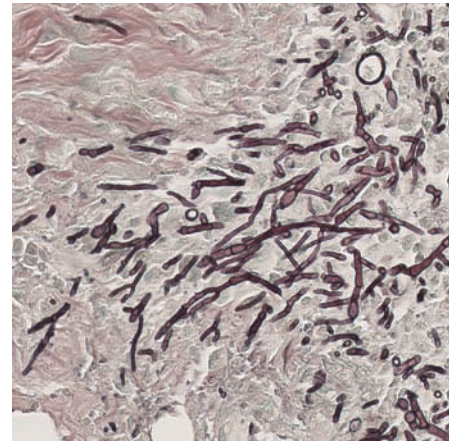


Fig. 3.204 Aspergillose – filaments septés et branchés à 45° (coloration de Grocott).

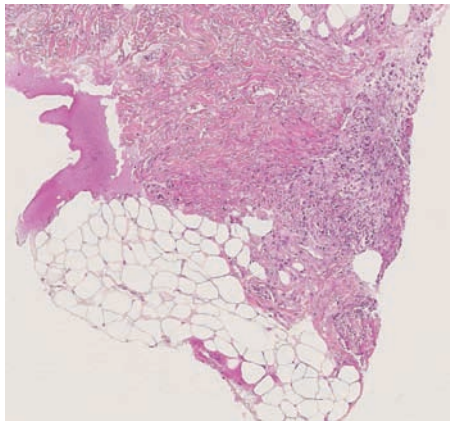


Fig. 3.201 Aspergillose – infiltrat suppuré dermique profond.

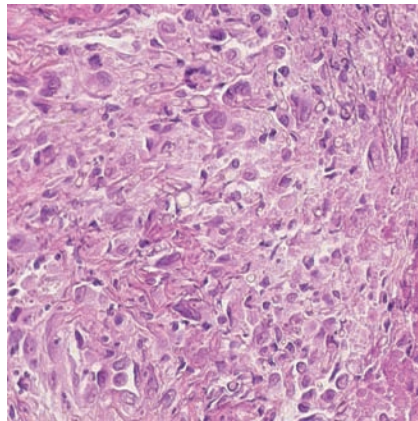


Fig. 3.202 Aspergillose – filaments et infiltrat inflammatoire.

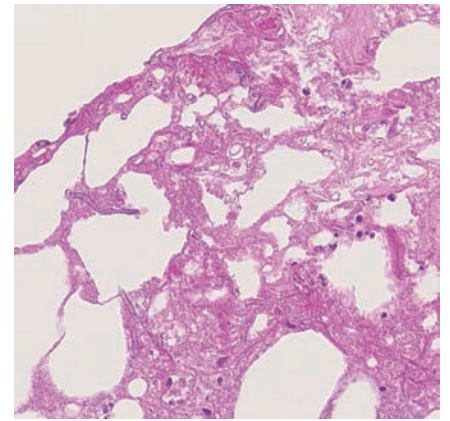


Fig. 3.203 Aspergillose – nécrose et filaments fongiques.

MUCORMYCOSES

Ce sont des infections opportunistes dues aux *Mucorales*, parmi lesquels les *Rhizopus* sp. sont les plus fréquemment impliqués. Elles touchent les patients diabétiques mal équilibrés ou les patients immunodéprimés par les chimiothérapies. Le champignon se développe au niveau d'une effraction cutanée (brûlure, plaie), responsable d'une nécrose rapidement extensive des tissus

adjacents (tableau proche d'une gangrène ou d'une fasciite nécrosante). L'examen histologique révèle, sous un épiderme ulcéré, des remaniements inflammatoires nécrotiques et suppurés, au sein desquels les filaments sont nombreux (fig. 3.205). Ces filaments sont pléomorphes, non septés, de largeur variable, à paroi mince, et à branchement orthogonal (fig. 3.206). Ils pénètrent et détruisent les vaisseaux sanguins (fig. 3.207).

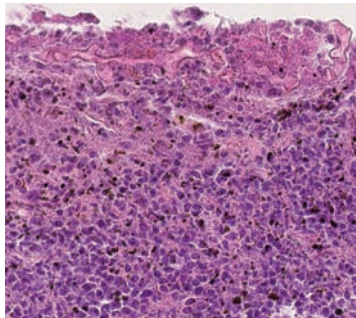


Fig. 3.205 Mucormycose – ulcération en surface et filaments.

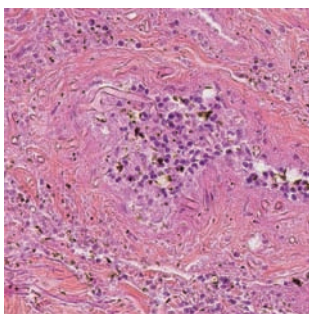


Fig. 3.206 Mucormycose – filaments irréguliers, non septés, branchés.

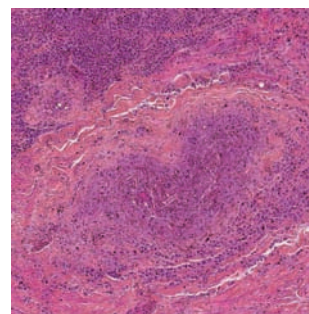


Fig. 3.207 Mucormycose – destruction vasculaire, avec filaments intravasculaires.

PARASITES ET ARTHROPODES

GALE

La gale humaine est due à une infection cutanée à *Sarcoptes scabiei*, un acarien parasite humain obligatoire. Le prurit est au premier plan. Les lésions cliniques touchent les zones génitales, axillaires, les seins, les fesses et les mains. Le visage est épargné. L'éruption est parfois eczématiforme peu spécifique (fig. 3.208). Il faut s'attacher à trouver des sillons scabieus, mieux visibles au test à l'encre (fig. 3.209), petits sillons sinueux de quelques millimètres. L'éruption chez le nourris-

son peut toucher les plantes, sous forme de papules et vésicules (fig. 3.210). Au microscope, on voit un infiltrat dermique superficiel périvasculaire fait de lymphocytes et d'éosinophiles, avec une spongieuse épidermique (fig. 3.211). Cet aspect de prurigo avec éosinophiles doit toujours faire évoquer la possibilité d'une scabiose. Le sarcopte peut être visualisé dans la couche cornée, dans la galerie qu'il creuse (fig. 3.212).

Corrélation anatomoclinique

Le sarcopte creuse une galerie dans la couche cornée, qui se traduit cliniquement par le sillon scabieux.



Fig. 3.208 Gale.



Fig. 3.209 Gale – sillons scabieux visibles au test à l'encre.



Fig. 3.210 Gale du nourrisson.

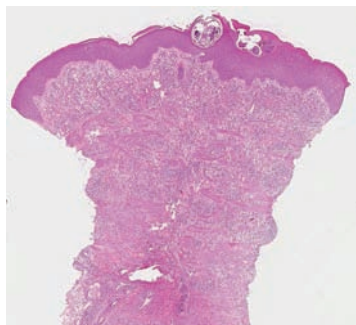


Fig. 3.211 Gale.

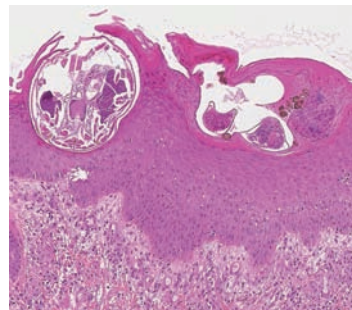


Fig. 3.212 Gale – sarcoptes dans la couche cornée.

LÉSIONS CUTANÉES DUES AUX ARTHROPODES

Il en existe plusieurs modes lésionnels. Il peut s'agir de lésions secondaires à des substances vésicantes contenues dans l'hémolymphe de l'insecte, résultant de l'écrasement de l'insecte sur la peau (cantharides, paederus), ou de lésions secondaires à des substances toxiques secrétées par les poils ou écailles (chenilles processionnaires).

Les piqûres peuvent être venimeuses (abeilles, frelon, guêpe), ou non (moustiques, puces, punaises). Pour les araignées, on parle de morsure, venimeuse ou non. L'intensité des réactions aux piqûres non venimeuses est variable d'un indi-

vidu à l'autre, et d'un insecte à l'autre. Ces réactions sont secondaires aux substances irritantes contenues dans la salive de l'insecte piqueur. Les lésions sont des papules érythémateuses œdémateuses (fig. 3.213) à disposition souvent linéaire. Elles siègent sur les parties exposées (fig. 3.214). Au microscope, on voit un infiltrat dermique superficiel et profond, avec un œdème important (fig. 3.215 et 3.216). L'infiltrat est polymorphe, composé de lymphocytes, et d'une quantité variable de neutrophiles et d'éosinophiles (fig. 3.217 et 3.218). Dans les réactions intenses, par exemple après morsure d'araignée ou piqûre de punaise de lit, on peut voir une vasculite nécrosante associée.



Fig. 3.213 Piqûre d'insecte – disposition linéaire.

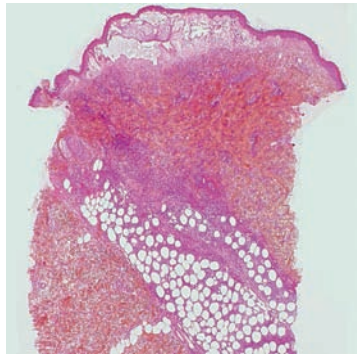


Fig. 3.215 Piqûre d'insecte – infiltrat superficiel et profond.



Fig. 3.214 Piqûre d'insecte.

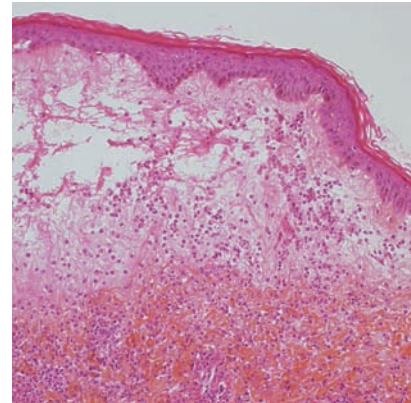


Fig. 3.216 Piqûre d'insecte – œdème et infiltrat polymorphe.

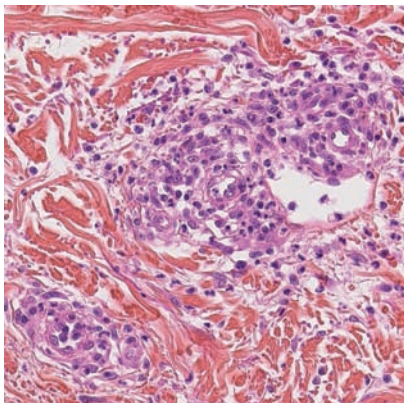


Fig. 3.217 Piqûre d'insecte – infiltrat périvasculaire polymorphe.

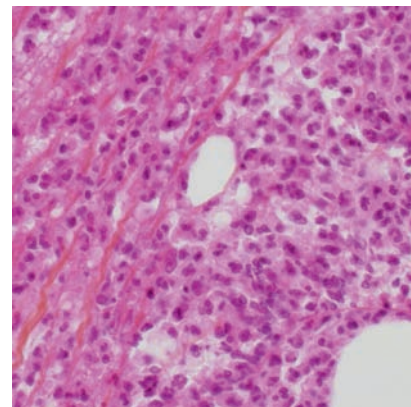


Fig. 3.218 Piqûre d'insecte – neutrophiles et éosinophiles.

La *dermatite des nageurs* correspond à un prurigo survenant après baignade en eau douce des étangs et des lacs (fig. 3.219). Elle est due à la pénétration transcutanée de cercaires parasitant les canards (*Trichobilharzia ocellata*), qui sont en impasse chez l'homme et meurent rapidement.

Corrélation anatomoclinique

L'œdème dermique de la réaction à piqûre d'insecte est parfois tellement marqué qu'il provoque un décollement bulleux épidermique par œdème du derme superficiel, se traduisant cliniquement par une lésion bulleuse.



Fig. 3.219 Dermatite des nageurs.

HELMINTHIASES

Les helminthiases sont les infections parasitaires par des vers, que l'on peut classer en nématodes (vers plats), cestodes (vers plats segmentés), trématodes (vers plats non segmentés).

Onchocercose

L'onchocercose est transmise par les simulies, en Afrique et Amérique centrale. Les filaires adultes vivent dans des formations nodulaires enkystées hypodermiques (onchocercomes) (fig. 3.220 et 3.221). Les microfilaires peuvent parfois se voir dans le derme à l'état libre (fig. 3.222 et 3.223). La maladie évolue vers un prurit intense, prédominant sur les membres, s'accompagnant de lichénification, d'excoriation et d'îlots de dépigmentation, réalisant l'aspect de peau léopard, ou jambe *craw-craw* (fig. 3.224).



Fig. 3.224 Peau léopard – jambe *craw-craw*.



Fig. 3.220 Onchocercome.

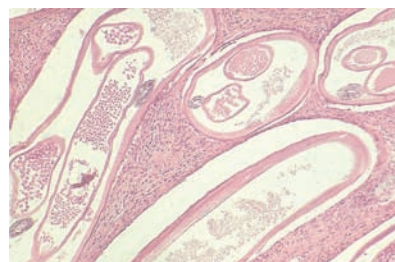


Fig. 3.221 Onchocercome – ver mature.

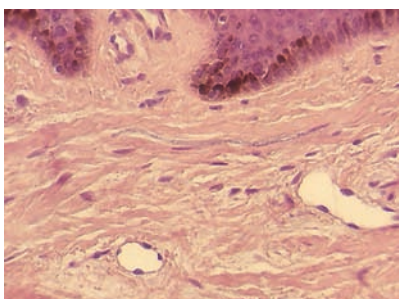


Fig. 3.222 Microfilarie tissulaire dermique.

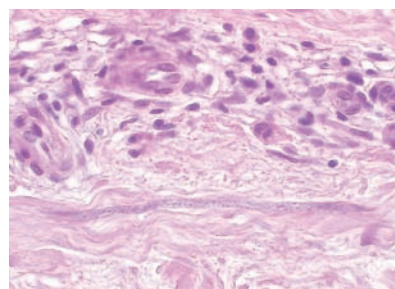


Fig. 3.223 Microfilarie d'onchocercose.

Larva migrans cutanée

La larva migrans cutanée est liée à la pénétration transépidermique de larves d'ankylostomes de divers animaux. La lésion siège dans la zone du contact avec le sol souillé par les déjections animales (main, pied, fesse). Il s'agit d'un cordon érythémateux à trajet serpiginieux, progressant de quelques millimètres à centimètres par jour (fig. 3.225). La larve, en impasse parasitaire chez l'homme, meurt en quelques semaines. Histologiquement, la biopsie de l'extrémité du cordon peut parfois montrer la larve dans sa galerie sous-épidermique, avec un minime infiltrat inflammatoire lymphocytaire et éosinophilique dermique superficiel (fig. 3.226 et 3.227).



Fig. 3.225 Larva migrans cutanée sur la fesse.

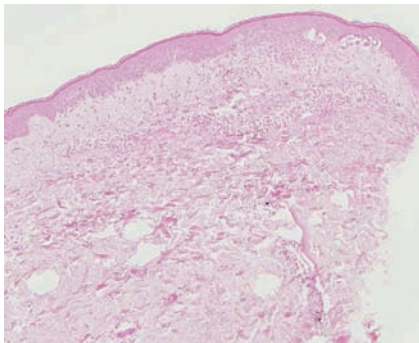


Fig. 3.226 Larva migrans cutanée.

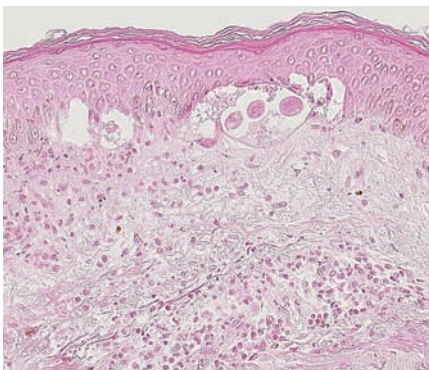


Fig. 3.227 Larve sous-épidermique.

Anguillulose

L'anguillulose, ou strongyloïdose, est due à *Strongyloides stercoralis*. C'est une infection avant tout digestive. Elle peut donner lieu à une dermatite rampante à anguillule dans la région péri-anale lorsque les larves pénètrent l'épiderme au cours d'un cycle de réinfestation. Surtout, chez l'immunodéprimé, on peut observer une anguillulose maligne, au cours de laquelle il existe une hyperinfestation systémique par les larves d'anguillule. Le tableau clinique est sévère. Les lésions cutanées évocatrices sont un purpura abdominal péri-ombilical en empreinte de pouce (fig. 3.228). Au microscope, le derme est peu inflammatoire et contient de très nombreuses larves, dont certaines intravasculaires (fig. 3.229 et 3.230). Le passage transpariétal vasculaire des larves s'accompagne d'extravasation d'hématies, responsable du purpura clinique.



Fig. 3.228 Anguillulose maligne.

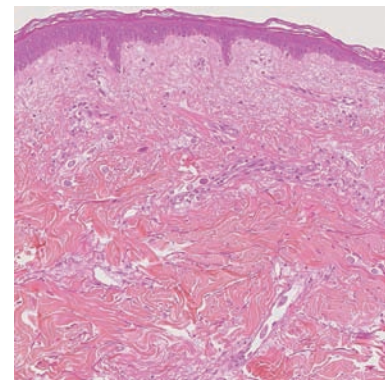


Fig. 3.229 Anguillulose maligne.

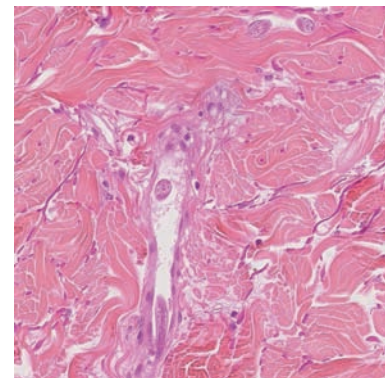


Fig. 3.230 Anguillulose – larve intravasculaire.

Infection à *Taenia solium* : cysticercose

Parmi les cestodes, *Taenia solium* peut être responsable de manifestations cutanées via ses larves cysticerques. Ce tableau de cysticercose correspond à une infestation par les

larves cysticerques qui forment des nodules dermo-hypodermiques rénitents (fig. 3.231). L'exérèse d'un nodule montre la structure kystique du parasite (fig. 3.232). Dans l'hypoderme, on voit la paroi du kyste parasitaire, focalement calcifiée, contenant le scolex (fig. 3.233 et 3.234).



Fig. 3.231 Cysticercose – nodule sous-cutané rénitent.



Fig. 3.232 Cysticercose – exérèse d'un kyste.

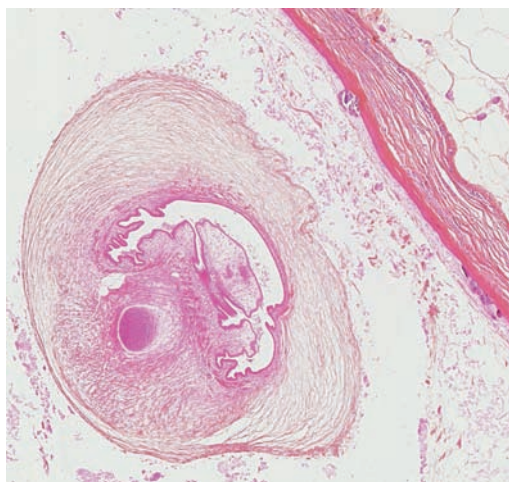


Fig. 3.234 Cysticercose – scolex et paroi calcifiée du kyste.



Fig. 3.233 Cysticercose – exérèse d'un kyste.

Schistosomiases

Les schistosomes sont des trématodes, vivant dans presque toutes les zones tropicales. Selon leur espèce, ils sont responsables de schistosomiase urinaire ou digestive (également appelée bilharziose). Les larves cercariennes pénètrent la peau lors d'un contact avec l'eau douce (rivière, lacs). Les vers adultes vivent surtout dans la circulation veineuse porte ou pelvienne. Les œufs de schistosome sont présents dans la paroi vésicale, ou dans la peau de la zone pelvienne (péri-anale, inguinale, vulvaire). Ce sont des lésions papulonodulaires, végétantes, parfois pseudotumorales (fig. 3.235). Au microscope, on voit un infiltrat inflammatoire granulomateux suppuré dermique soulevant l'épiderme, contenant les œufs de schistosomes (fig. 3.236, 3.237 et 3.238). Rarement, on peut voir les vers schistosomes adultes dans la lésion cutanée (fig. 3.239).



Fig. 3.235 Schistosomiase – bilharziose.

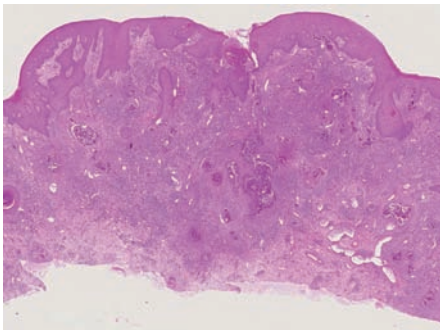


Fig. 3.236 Bilharziose.

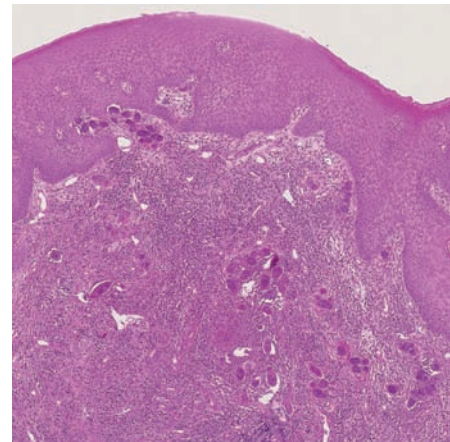


Fig. 3.237 Infiltrat polymorphe et œufs de schistosome.

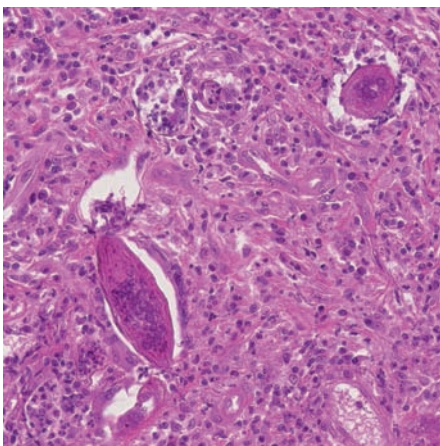


Fig. 3.238 Œufs de schistosome.



Fig. 3.239 Schistosomes adultes – femelle dans le canal gynécophore du mâle.

INFECTIONS À PROTOZOAIRES

Leishmanioses

Les leishmanioses sont des infections à protozoaires, transmises par la piqûre des phlébotomes. Il en existe diverses espèces selon la région du globe. La majorité d'entre elles donnent des lésions cutanées, certaines des formes cutanéomuqueuses.

La leishmaniose cutanée survient dans un site exposé aux piqûres d'insecte, dans les semaines suivant la piqûre. L'aspect typique est celui d'un papulonodule croûteux sur base érythémateuse (fig. 3.240 et 3.241). Les lésions peuvent être multiples, par piqûres multiples, ou disposées de manière sporotrichoïde liées à une dissémination lymphatique du parasite. Au microscope, il existe un infiltrat dermique diffus superficiel et profond (fig. 3.242). L'épiderme est modérément

hyperplasique (fig. 3.243), ou ulcéré (fig. 3.244). L'infiltrat est granulomateux, parfois très riche en histiocytes (fig. 3.243 et 3.245), parfois plus lymphoplasmocytaire (fig. 3.246).

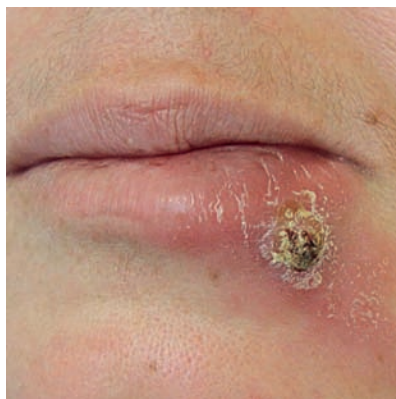


Fig. 3.240 Leishmaniose cutanée.



Fig. 3.241 Leishmaniose – nodule ulcéro-croûteux.

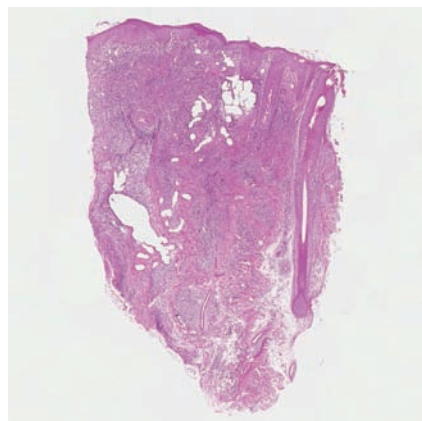


Fig. 3.242 Leishmaniose.

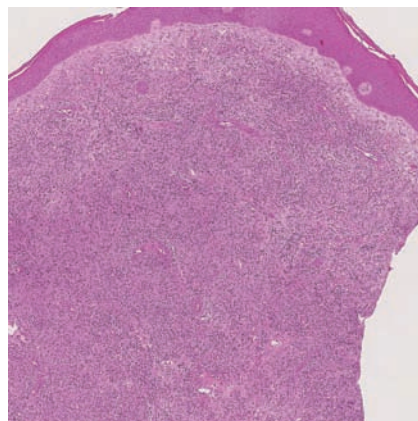


Fig. 3.243 Infiltrat dermique diffus.

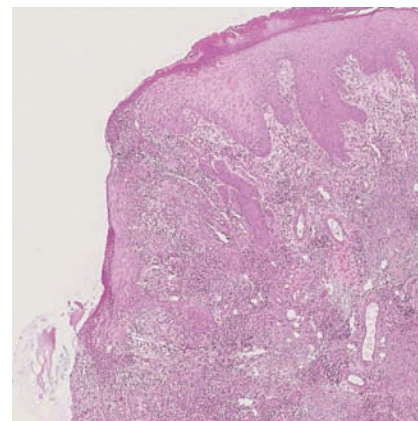


Fig. 3.244 Hyperplasie épidermique et ulcération.

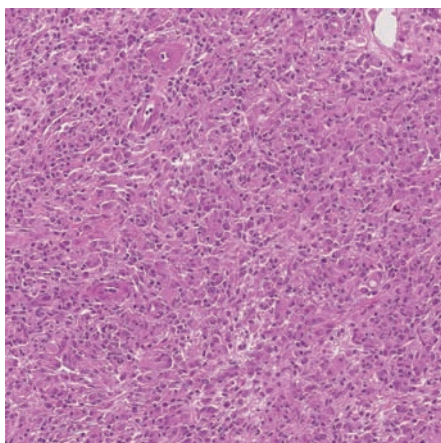


Fig. 3.245 Leishmaniose – infiltrat riche en histiocytes.

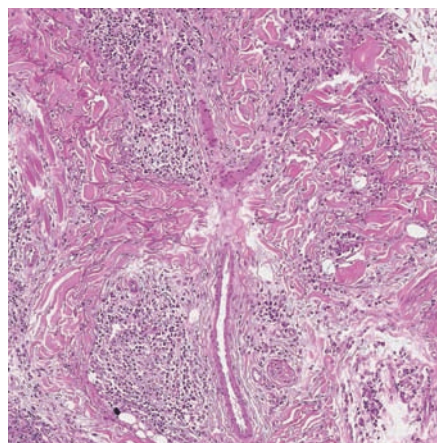


Fig. 3.246 Leishmaniose – infiltrat lymphoplasmocytaire.

Les corps de Leishman sont intracytoplasmiques dans les macrophages, parfois nombreux, parfois plus difficiles à trouver (fig. 3.247 et 3.248). La coloration de Giemsa apporte peu pour leur identification sur coupe tissulaire.

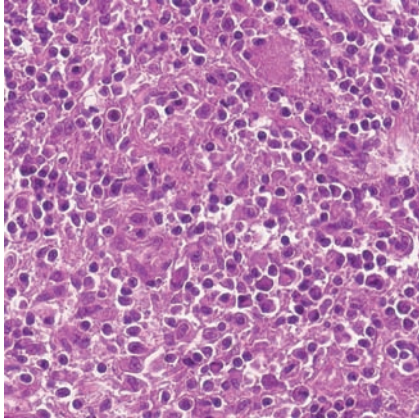


Fig. 3.247 Infiltrat lympho-histio-plasmocytaire et nombreux corps de Leishman.

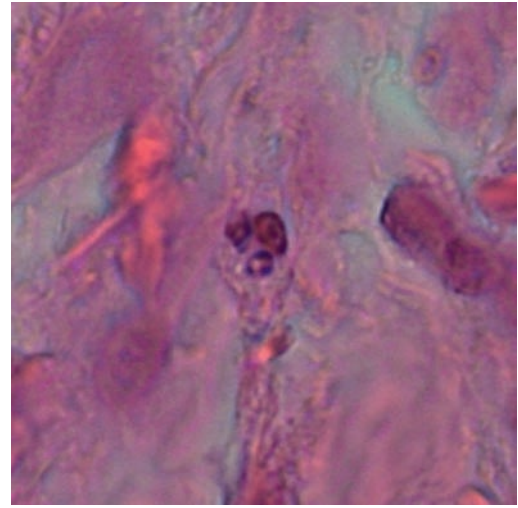


Fig. 3.248 Deux corps de Leishman intracytoplasmiques.

Amibiases

Les amibiases ont rarement des atteintes cutanées. Il s'agit le plus souvent d'une extension péri-anale à partir d'une amibiase digestive à *Entamoeba histolytica*. On voit alors une lésion végétante ulcérée péri-anale (fig. 3.249). La biopsie montre dans l'infiltrat des amibes au stade trophozoïte, avec une forme ronde, un petit noyau condensé, un cytoplasme abondant contenant des hématies (fig. 3.250). Leur cytoplasme est très coloré par le PAS.

Acanthamoeba, *Naegleria* et *Balamuthia* sont des amibes fréquentes telluriques, parasites occasionnels de l'homme, en contexte d'immunodépression. L'atteinte cutanée est rare, sous forme de pustules, de papulonodules et d'ulcérations chroniques. Histologiquement, on peut identifier le trophozoïte au sein d'un infiltrat granulomateux suppuré nécrosant. Il s'agit d'une grande cellule avec un petit noyau condensé et un cytoplasme granuleux PAS positif (fig. 3.251).



Fig. 3.249 Amibiase péri-anale à *Entamoeba histolytica*.

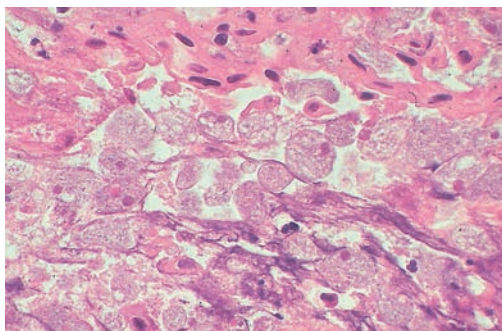


Fig. 3.250 Amibiase péri-anale à *Entamoeba histolytica*.

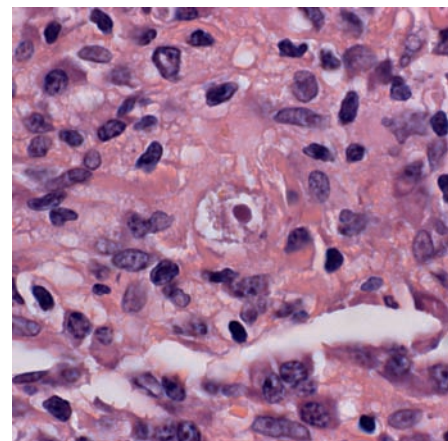


Fig. 3.251 *Balamuthia mandrillaris*.

TUNGOSE

La tungose est due à la pénétration dans l'épiderme d'une puce intertropicale, *Tunga penetrans* ou puce-chique (fig. 3.252). La lésion siège le plus souvent sur le pied, sous la forme d'une tuméfaction nodulaire centrée par le parasite, avec une collerette kératosique (fig. 3.253). Au microscope, la puce est enchâssée dans l'épiderme (fig. 3.254). Elle a une paroi chitineuse, au sein de laquelle on voit les organes intraparasitaires (fig. 3.255).

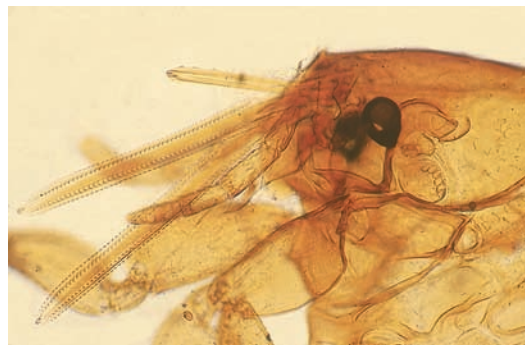


Fig. 3.252 *Tunga penetrans*.



Fig. 3.253 *Tunga penetrans* – puce chique.

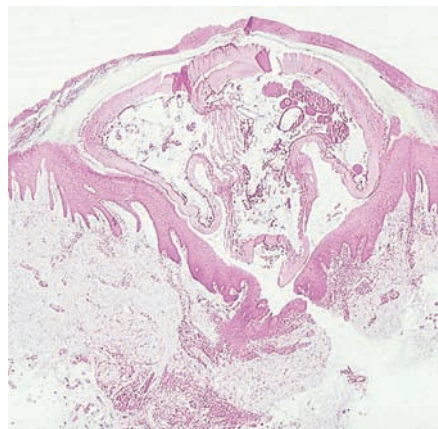


Fig. 3.254 Tungose – parasite enchâssé dans l'épiderme.

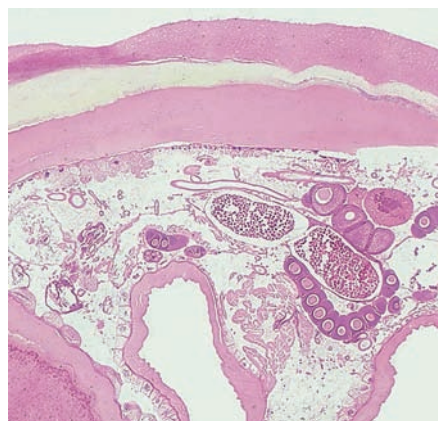


Fig. 3.255 Tungose – organes intraparasitaires.

BIBLIOGRAPHIE

- Brehmer-Andersson E, Hovmark A, Asbrink E. Acrodermatitis chronica atrophicans : histopathologic findings and clinical correlations in 111 cases. *Acta Derm Venereol* 1998; 78 : 207–13.
- deShazo RD, Feldlaufer MF, Mihm Jr. MC, Goddard J. Bullous reactions to bedbug bites reflect cutaneous vasculitis. *Am J Med* 2012; 125 : 688–94.
- Gonzalez Santiago TM, Pritt B, Gibson LE, Comfere NI. Diagnosis of deep cutaneous fungal infections : correlation between skin tissue culture and histopathology. *J Am Acad Dermatol* 2014; 71 : 293–301.
- Huerre M, Michiels JF, Pierre C. Diagnostic histopathologique des parasitoses et mycoses. Issy-les-Moulineaux : Elsevier Masson, coll. Le Pathologiste; 2002.
- Lastoria JC, de Abreu MA. Leprosy : a review of laboratory and therapeutic aspects—part 2. *An Bras Dermatol* 2014; 89 : 389–401.
- Lupi O, Bartlett BL, Haugen RN, et al. Tropical dermatology : tropical diseases caused by protozoa. *J Am Acad Dermatol* 2009; 60 : 897–925.
- Lupi O, Madkan V, Tyring SK. Tropical dermatology : bacterial tropical diseases. *J Am Acad Dermatol* 2006; 54 : 559–78.
- Lupi O, Tyring SK, McGinnis MR. Tropical dermatology : fungal tropical diseases. *J Am Acad Dermatol* 2005; 53 : 931–51.
- Min KW, Ko JY, Park CK. Histopathological spectrum of cutaneous tuberculosis and non-tuberculous mycobacterial infections. *J Cutan Pathol* 2012; 39 : 582–95.
- Requena L, Requena C. Histopathology of the more common viral skin infections. *Actas Dermosifiliogr* 2010; 101 : 201–16.

Phase primaire - chancre 71

Syphilis secondaire 72

Syphilis tertiaire 74

Si l'on exclut les verrues génitales (chapitre 3), la syphilis est la principale maladie sexuellement transmissible qui fasse l'objet régulièrement de biopsies, principalement à la phase secondaire où les lésions sont parfois difficiles à identifier, ce qui a valu à la maladie le surnom de « grande simulatrice ».

La syphilis résulte de l'infection par *Treponema pallidum*, transmis lors des contacts sexuels ou parfois par voie transplacentaire (syphilis congénitale).

PHASE PRIMAIRE - CHANCRE

Le chancre est souvent génital, notamment sur le pénis ou la vulve, mais il peut aussi être buccal, anal ou rectal; toutes les localisations sont en fait possibles. Il s'agit d'une ulcération propre, indolore (fig. 4.1), entourée d'une zone érythémateuse et associée à des adénopathies. Le diamètre va de 0,5 à 1 cm, et le fond de la lésion est induré (fig. 4.2); il régresse spontanément après 15 jours.

Le chancre est une ulcération, avec en surface un enduit fibrinoleucocytaire contenant des colonies bactériennes (fig. 4.3) et un infiltrat majeur sur toute la hauteur du derme, avec une nette prédominance de plasmocytes. Les vaisseaux sont souvent de forme anormale avec des cellules endothéliales turgescentes (fig. 4.4) et images d'occlusion

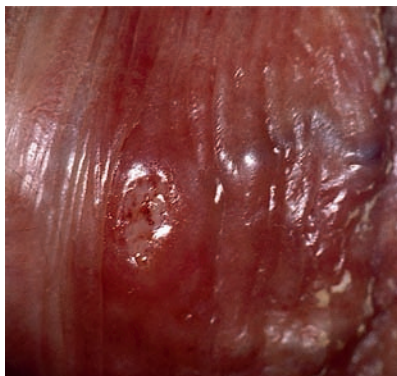


Fig. 4.1 Chancre syphilitique inflammatoire et induré.

de la lumière. La nécrose peut s'étendre au derme superficiel. La figure 4.5 montre l'aspect très éosinophile de la surface et un infiltrat dense sous-jacent, riche en plasmocytes. L'immunomarquage antitreponème est très fiable et a remplacé les colorations argentiques (fig. 4.6); il permet de démontrer très facilement la présence d'innombrables tréponèmes, dans la nécrose comme dans le derme sous-jacent.

La clinique s'explique facilement par la microscopie : la perte de substance est associée à un infiltrat très abondant, responsable de l'induration du chancre.



Fig. 4.2 Chancre syphilitique du pénis.

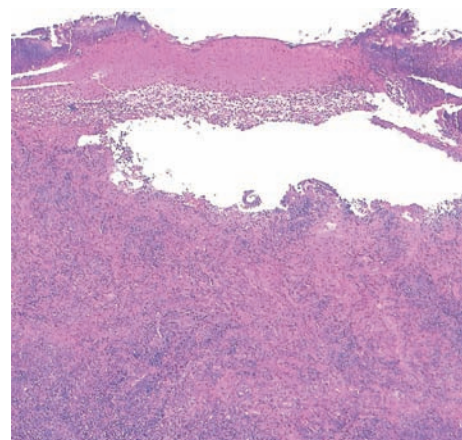


Fig. 4.3 Chancre syphilitique - nécrose et inflammation.

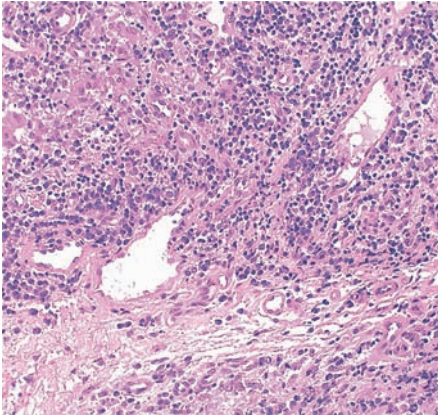


Fig. 4.4 Chancre syphilitique – infiltrat plasmocytaire et cellules endothéliales turgescents.

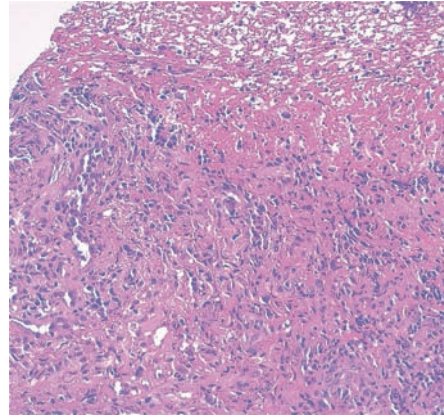


Fig. 4.5 Chancre syphilitique – nécrose et vaisseaux altérés.

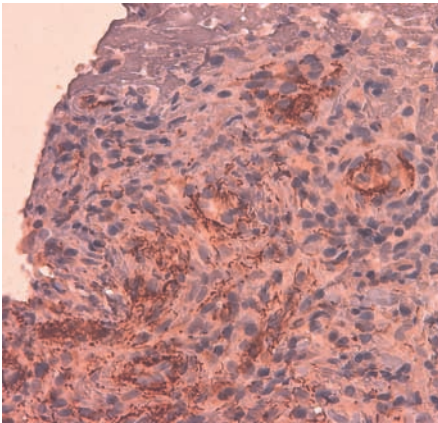


Fig. 4.6 Chancre syphilitique – présence de multiples tréponèmes.

SYPHILIS SECONDAIRE

C'est ici que les tableaux sont les plus variés, avec une roséole initiale, 8 semaines après le début de l'infection, faite de petites macules rosées non confluentes souvent mal visibles, qui ne sont presque jamais biopsiées, car cette phase est assez fugace (fig. 4.7). C'est l'éruption suivante de syphilides légèrement infiltrées palmoplantaires ou papuleuses sur le reste du corps qui attire l'attention (fig. 4.8 et 4.9).

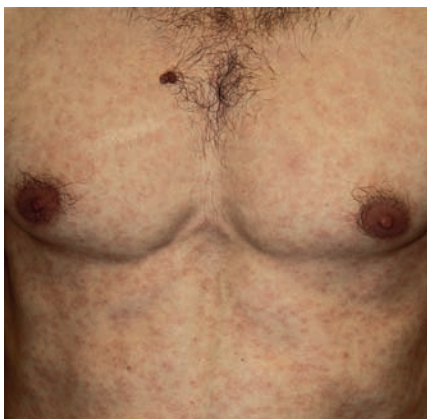


Fig. 4.7 Syphilis secondaire – roséole.



Fig. 4.8 Syphilides papuleuses des paumes.



Fig. 4.9 Syphilides érythématosquameuses des membres.

On peut observer des lésions génitales, papuleuses, érosives et macérées (fig. 4.10), des plaques muqueuses (fig. 4.11), ainsi que des lésions ulcérées ou pseudocondylomateuses des organes génitaux ou de la région péri-anale (fig. 4.12).

La biopsie montre dans tous les cas un infiltrat polymorphe, plus ou moins abondant, mais contenant toujours des plasmocytes. Les présentations histologiques sont très variées. L'infiltrat est souvent responsable d'une altération de la jonction dermo-épidermique (fig. 4.13) et l'aspect peut ressembler à celui d'une toxidermie médicamenteuse.

Dans les lésions érythématosquameuses, on a une parakératose en surface et un épiderme acanthosique dont on voit mal le dessin en raison de la densité de l'infiltrat (fig. 4.14). Les lésions hypertrophiques ont souvent aussi une richesse en neutrophiles. L'existence d'une dermite de l'interface, avec aspect lichénoïde ou psoriasiforme, rappelant le pityriasis lichénoïde mais riche en plasmocytes, doit toujours faire évoquer la syphilis. On trouvera des plasmocytes autour des vaisseaux du derme superficiel et moyen, qui sont altérés, avec des cellules endothéliales turgescentes (fig. 4.15).



Fig. 4.10 Syphilides du scrotum.

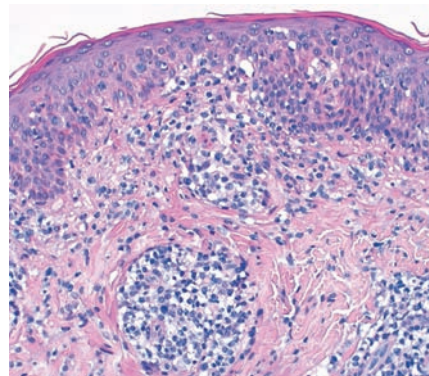


Fig. 4.13 Syphilis secondaire.



Fig. 4.11 Syphilis secondaire – plaque muqueuse.

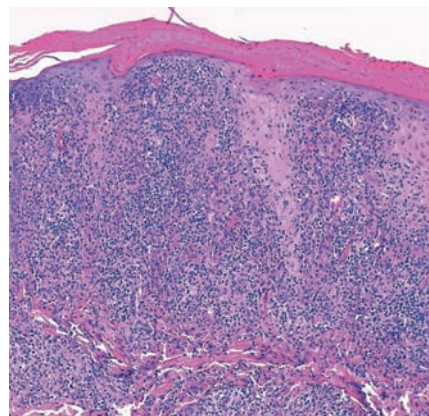


Fig. 4.14 Syphilis secondaire avec infiltrat lichénoïde massif.



Fig. 4.12 Syphilides ulcérées et végétantes péri-anales.

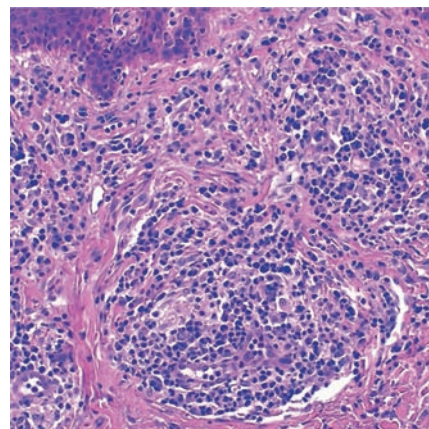


Fig. 4.15 Infiltrat à prédominance plasmocytaire.

Un infiltrat périnerveux est aussi évocateur (fig. 4.16). Les syphilides végétantes ont une hyperplasie pseudocarcinomatéuse (fig. 4.17), associée à un infiltrat neutrophilique et plasmocytaire. L'immunomarquage est ici très utile et permet de démontrer la syphilis (fig. 4.18).

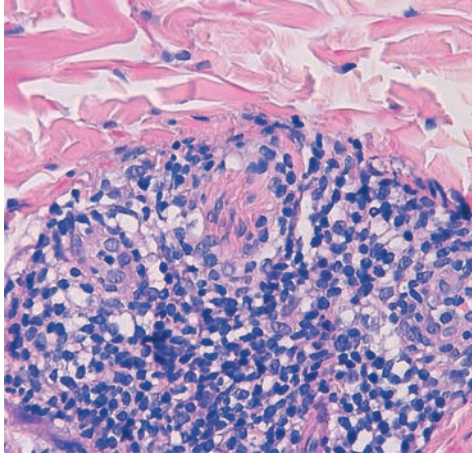


Fig. 4.16 Infiltrat périnerveux.

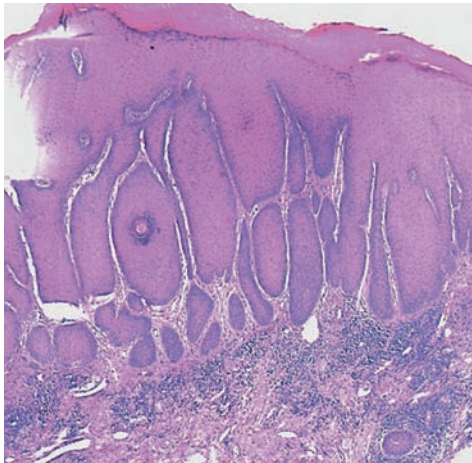


Fig. 4.17 Hyperplasie pseudocarcinomatéuse péri-anale.

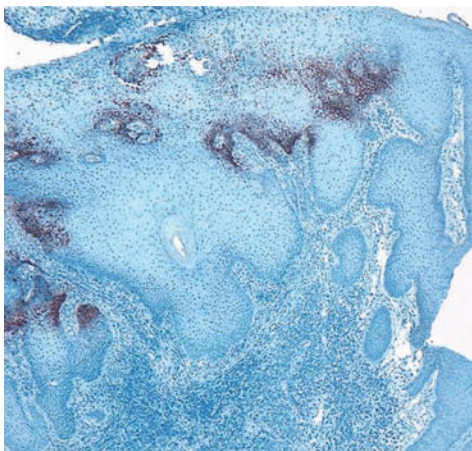


Fig. 4.18 Même cas que dans la figure 4.17 – présence de multiples tréponèmes.

Toutes ces présentations cliniques découlent des altérations histologiques : présence d'une couche cornée altérée et épaissie, hyperplasie de l'épiderme et infiltrat dermique dense donnent tour à tour divers aspects de maladies inflammatoires de type spongiotique, lichénien ou psoriasiforme.

SYPHILIS TERTIAIRE

La syphilis tertiaire est devenue rare. Sur le plan cutané, elle peut entraîner divers types de lésions, notamment des gomes (fig. 4.19) avec des cicatrices très dystrophiques ou des tubercules. On trouve aussi, comme dans les borrélioses ou les syphilis endémiques, des nodules juxta-articulaires (fig. 4.20).



Fig. 4.19 Gomme et cicatrice de syphilis tertiaire.



Fig. 4.20 Nodules juxta-articulaires de syphilis tertiaire.

La syphilis tertiaire se caractérise par de vastes zones de nécrose, entourées de polynucléaires et parfois de véritables granulomes avec histiocytes et plasmocytes (fig. 4.21 et

4.22). L'immunomarquage permet de démontrer la présence du tréponème.

Granulome et nécrose sont les deux éléments expliquant les gommages et les cicatrices.

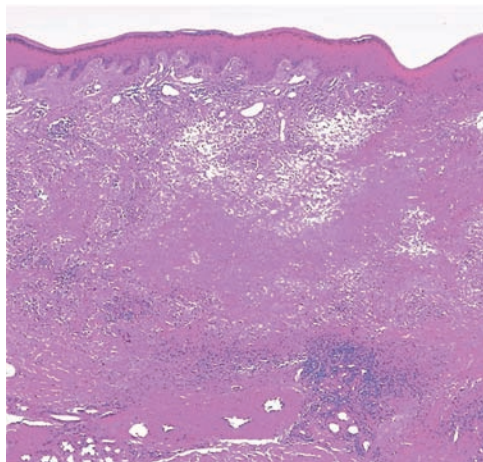


Fig. 4.21 Gomme avec nécrose massive.

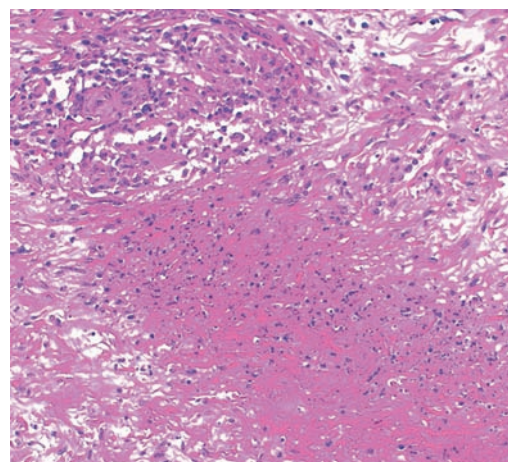


Fig. 4.22 Nécrose et granulome périphérique de syphilis tertiaire.

BIBLIOGRAPHIE

Carlson JA, Dabiri G, Cribier B, Sell S. The immunopathobiology of syphilis : the manifestations and course of syphilis are determined by the level of delayed-type hypersensitivity. *Am J Dermatopathol* 2011 ; 33 : 433–60.

Quatresooz P, Piérard GE. Perivascular cuff and spread of *Treponema pallidum*. *Dermatology* 2009 ; 219 : 259–62.

Troubles de la différenciation épidermique

Ichtyoses 77
Maladie de Darier 79
Maladie de Hailey-Hailey 81
Maladie de Grover 81
Maladies de Dowling-Degos et de Galli-Galli 82
Pityriasis rubra pilaire (PRP) 83
Kératodermies palmoplantaires 85
Nævus (hamartomes) épidermiques 87
Porokératoses 89
Stuccokératose 90
Maladie de Flegel ou <i>hyperkeratosis lenticularis perstans</i> 91
Maladie de Kyrle 92
Acrokératose de Hopf 93
Papillomatose réticulée confluyente de Gougerot-Carteaud 93
Kératoses pilaires 94
Acrokératose paranéoplasique de Bazex 95
Acanthosis nigricans 96
Psoriasis 97

ICHTYLOSES

Les ichtyoses sont un vaste groupe de maladies génétiques se traduisant par une anomalie de la cornification et donc un aspect anormal de la surface de l'épiderme. C'est un des cha-

pitres de la dermatologie qui a le plus évolué au cours des dernières années, et les classifications ont changé avec les nombreuses découvertes génétiques récentes. La dermatopathologie n'est ici pas déterminante ; il n'y a que quelques signes histopathologiques, souvent identiques, ne permettant pas dans la majorité des cas de distinguer les maladies entre elles.

ÉLÉMENTS DE CLASSIFICATION ET TABLEAUX CLASSIQUES

Les éléments permettant de classer les ichtyoses sont les suivants : caractère héréditaire, présence de lésions congénitales, évolution au cours de la vie, ichtyose isolée ou syndromique associée à d'autres manifestations cutanées ou extracutanées, mode de transmission et recherche d'une anomalie génétique. Il existe également des ichtyoses acquises, non transmissibles. Seuls quelques tableaux sont illustrés ici.

Parmi les tableaux classiques, on trouve l'ichtyose vulgaire (fig. 5.1), qui est la plus fréquente et peut s'associer à la dermatite atopique, débutant dès la petite enfance.



Fig. 5.1 Ichtyose vulgaire héréditaire.

La peau de la face d'extension des membres est sèche, avec des squames fines et un discret érythème de fond. Elle peut atteindre les paumes et plantes mais respecte les grands plis. Une ichtyose acquise tardivement dans la vie (fig. 5.2) peut être paranéoplasique, associée à des lymphomes, une maladie de Hodgkin ou des cancers solides. Il existe aussi des ichtyoses par carence nutritionnelle ou liées à la prise d'anticholestérolémiant (fig. 5.3).



Fig. 5.2 Ichtyose acquise paranéoplasique.



Fig. 5.3 Ichtyose acquise avec traitement par statine.

ICHTYOSSES CONGÉNITALES

De grandes squames losangiques plus épaisses, qualifiées de «noires», se voient dans l'ichtyose liée à l'X (fig. 5.4). Les ichtyoses lamellaires sont faites de grandes squames adhérentes (fig. 5.5), avec fissures (fig. 5.6), et ont une présentation néonatale sous forme de bébé collodion. Dans l'érythrodermie congénitale bulleuse, il existe des bulles flasques avec décollements sur fond d'érythème, et dans l'ichtyose bulleuse, des bulles similaires moins étendues, sans érythrodermie. L'érythrodermie congénitale ichtyosiforme non bulleuse comprend, outre l'érythème, de petites squames blanches peu adhérentes. Il existe de nombreux tableaux plus ou moins caractéristiques dans les autres ichtyoses. Dans la maladie de Netherton, on a une ichtyose linéaire circonflexe avec squames circinées (fig. 5.7).



Fig. 5.4 Ichtyose liée à l'X.



Fig. 5.5 Ichtyose lamellaire.



Fig. 5.6 Ichtyose lamellaire avec fissures péribuccales.



Fig. 5.7 Ichtyose linéaire circonflexe.

Au microscope, il y a peu de situations différentes. Dans l'ensemble, la couche cornée est toujours épaissie, parfois de façon extrême, comme dans le fœtus arlequin. L'ichtyose vulgaire (fig. 5.8) est caractérisée par une hyperkératose orthokératosique plus ou moins compacte, associée à une diminution d'épaisseur ou à une complète disparition de la couche granuleuse. C'est observé aussi dans les ichtyoses acquises (fig. 5.9). L'érythrodermie ichtyosiforme congénitale bulleuse et l'ichtyose bulleuse sont épidermolytiques (fig. 5.10) : on voit une anomalie de cornification, avec présence de cellules de grande taille, contenant des grains de kérato-hyaline situés dans toute la partie haute de l'épiderme. L'ichtyose linéaire circonflexe comprend une hyperkératose focale parakératosique peu spécifique sur un fond psoriasiforme (fig. 5.11). L'immunohistochimie révèle dans cette maladie l'absence d'expression de la protéine LEKTI. Une parakératose épaisse peut être observée dans d'autres ichtyoses.

Corrélation anatomoclinique

La corrélation anatomoclinique tient principalement à la couche cornée épaissie, parfois de façon gigantesque dans le tableau du fœtus arlequin. Les tableaux épidermolytiques expliquent les formes bulleuses, par fragilisation de la partie haute de l'épiderme.

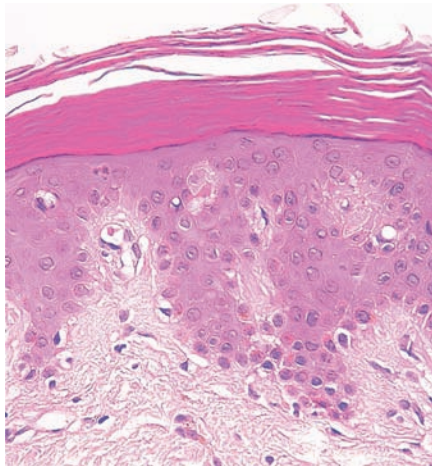


Fig. 5.8 Ichtyose vulgaire.

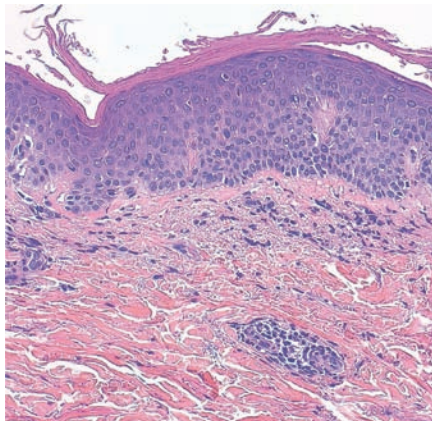


Fig. 5.9 Ichtyose acquise.

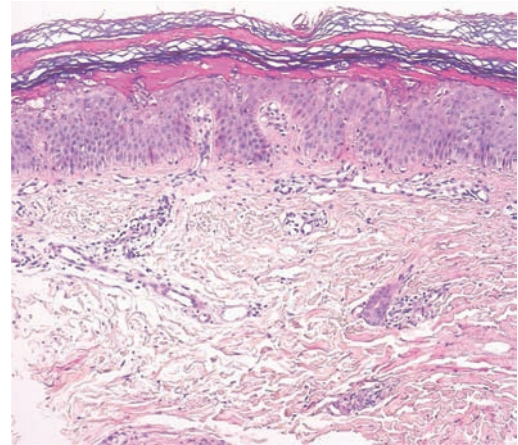


Fig. 5.10 Ichtyose épidermolytique.

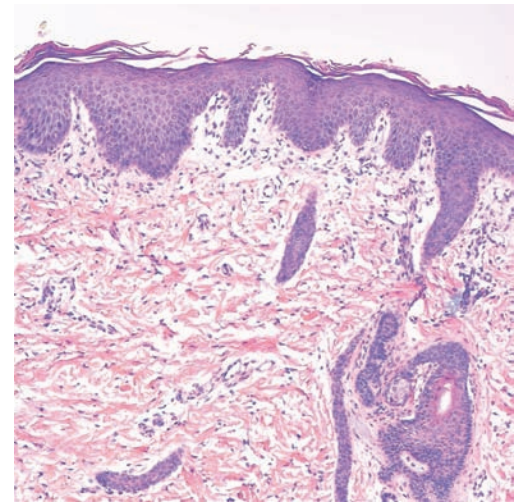


Fig. 5.11 Ichtyose circonflexe.

MALADIE DE DARIER

Il s'agit d'une maladie autosomique dominante par mutation du gène *ATP2A2*, d'expressivité variable, et débutant en général à l'adolescence. Elle est caractérisée par des papules à évolution croûteuse, souvent confluentes (fig. 5.12). Chaque lésion est un petit cône corné folliculaire ou non (fig. 5.13 et fig. 5.14), avec évolution plus ou moins rapide vers des lésions croûteuses, suintantes, aggravées par l'élévation de la température et l'hyperhidrose. Il y a souvent des infections locales herpétiques ou staphylococciques. Aux extrémités, il s'agit de papules légèrement verruqueuses ou plus lisses, qui font discuter l'acrokératose de Hopf (fig. 5.15). On voit en outre des lésions unguéales avec onychoschizie et une alternance de bandes rouges et blanches (fig. 5.16).

La maladie de Darier est caractérisée par une hyperkératose ortho- et parakératosique, des fentes acantholytiques et des troubles de la kératinisation (fig. 5.17). La prédominance des lésions aux follicules et autour d'eux (fig. 5.18) explique le terme de *keratosis follicularis* (en anglais). On a des fentes acantholytiques de siège variable au sein de l'infundibulum, une hyperkératose et un infiltrat périphérique (fig. 5.14 et 5.17).



Fig. 5.12 Maladie de Darier du tronc et du cou.



Fig. 5.13 Maladie de Darier – lésions élémentaires.

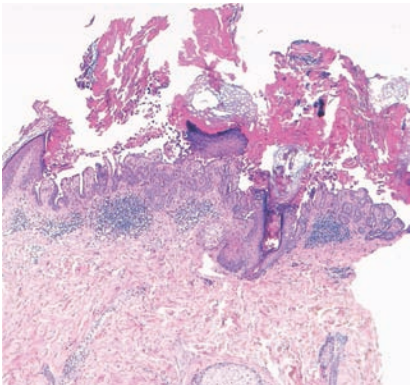


Fig. 5.14 Maladie de Darier.



Fig. 5.15 Papules acrales de la maladie de Darier.



Fig. 5.16 Atteinte unguéale dans la maladie de Darier.

Au fort grossissement (fig. 5.18), on voit des phénomènes de dyskératose sous forme de « grains » basophiles et de corps ronds très éosinophiles qui font penser à des effets cytopathogènes. L'infiltrat est principalement lymphocytaire mais peut s'enrichir en neutrophiles, notamment en cas de surinfection staphylococcique. Acantholyse et dyskératose sont vues aussi sur les muqueuses et aux ongles.

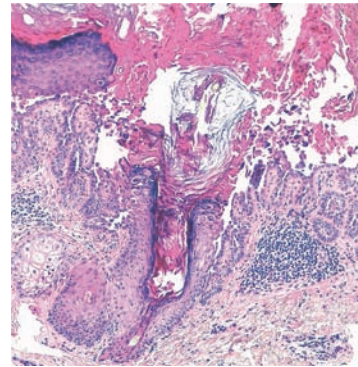


Fig. 5.17 Maladie de Darier – atteinte folliculaire.

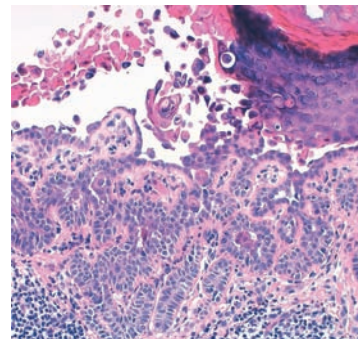


Fig. 5.18 Maladie de Darier – dyskératose.

MALADIE DE HAILEY-HAILEY

Il s'agit d'une maladie génétique transmise en dominance, se développant principalement à l'âge adulte. On trouve un intertrigo des grands plis, axillaires, inguinaux, interfessiers et génitaux (fig. 5.19 et fig. 5.20). Il y a souvent une macération, et de multiples rhagades (fig. 5.21), qui sont suintantes ou hémorragiques. Ces lésions sont douloureuses, macèrent et peuvent se recouvrir de croûtes.

La maladie est acantholytique, mais sans dyskératose ni infiltrat éosinophilique. L'acantholyse se fait sur la hauteur de l'épiderme, donnant un aspect de « mur de briques ébranlé » (fig. 5.21). Cette acantholyse aboutit à des fentes intra-épidermiques (fig. 5.22) avec épaissement de la couche cornée, sans cavité bulleuse; en cas de surinfection, l'infiltrat s'enrichit en neutrophiles.



Fig. 5.19 Maladie de Hailey-Hailey – atteinte du pli axillaire.



Fig. 5.20 Maladie de Hailey-Hailey – rhagades.

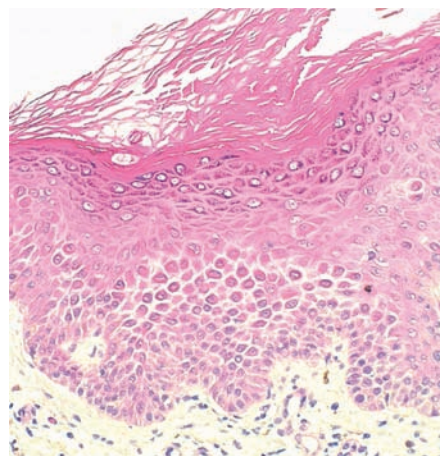


Fig. 5.21 Maladie de Hailey-Hailey.

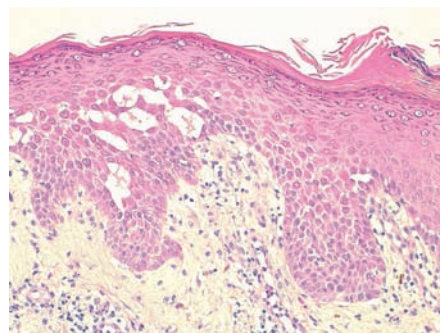


Fig. 5.22 Maladie de Hailey-Hailey.

MALADIE DE GROVER

Cette maladie à prédominance masculine se voit surtout dans la deuxième partie de la vie et est localisée principalement au dos (fig. 5.23). Il s'agit de poussées récidivantes de lésions croûteuses, légèrement érosives ou plus rarement bulleuses (fig. 5.24), évoluant en fonction des saisons. Les signes sont exacerbés en été quand il fait chaud. La maladie est variable dans le temps.



Fig. 5.23 Maladie de Grover.

Sur le plan microscopique (fig. 5.25), on peut trouver des éléments ressemblant au pemphigus, à la maladie de Darier, ou à la maladie de Hailey-Hailey. Ces anomalies focales sont souvent discontinues et moins importantes que celles de la maladie de Darier. Elles peuvent être de découverte fortuite sur des prélèvements chirurgicaux du dos. L'aspect est variable d'une lésion à l'autre chez un même patient et d'un endroit à l'autre sur la même lame. On a une association à des degrés variables d'acantholyse, de dyskératose et parfois de fentes intra-épidermiques (fig. 5.26). Il y a souvent un infiltrat inflammatoire associé.



Fig. 5.24 Atteinte bulleuse au cours d'une maladie de Grover.

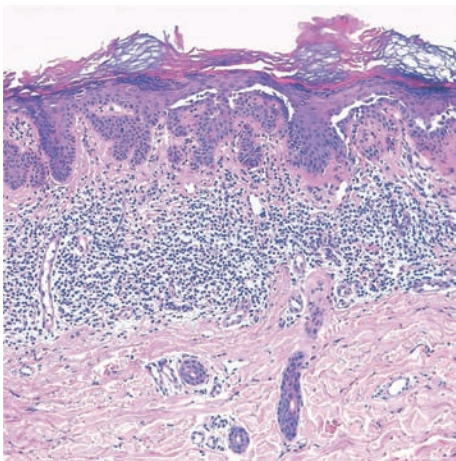


Fig. 5.25 Maladie de Grover – fentes acantholytiques.

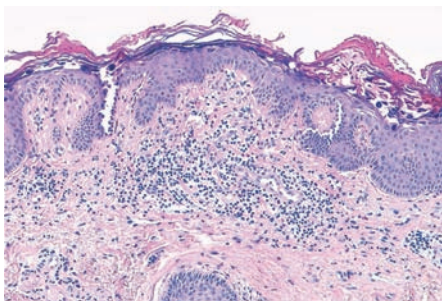


Fig. 5.26 Maladie de Grover – dyskératose et inflammation.

MALADIES DE DOWLING-DEGOS ET DE GALLI-GALLI

La maladie de Dowling-Degos est une pigmentation réticulée des grands plis (fig. 5.27 et 5.28) et des organes génitaux, de transmission autosomique dominante, par mutation de la kératine 5. Elle peut s'associer à la maladie de Verneuil (fig. 5.29). La biopsie montre une acanthose avec allongement et hyperpigmentation des crêtes épidermiques, qui prennent un aspect arborescent (fig. 5.30).

La maladie de Galli-Galli en est une variante acantholytique, caractérisée aussi par une pigmentation plus ou moins réticulée. Ces anomalies peuvent s'étendre au dos (fig. 5.31). Lors des poussées (fig. 5.32), les lésions deviennent érythémateuses, suintantes et très prurigineuses. L'aspect microscopique est celui d'une maladie de Dowling-Degos, avec de longues crêtes épidermiques massuées et ramifiées, hyperpigmentées, associées à des fentes acantholytiques (fig. 5.33). L'aspect est en quelque sorte un mélange entre la maladie de Dowling-Degos et la maladie de Grover.



Fig. 5.27 Maladie de Dowling-Degos, face latérale du cou.

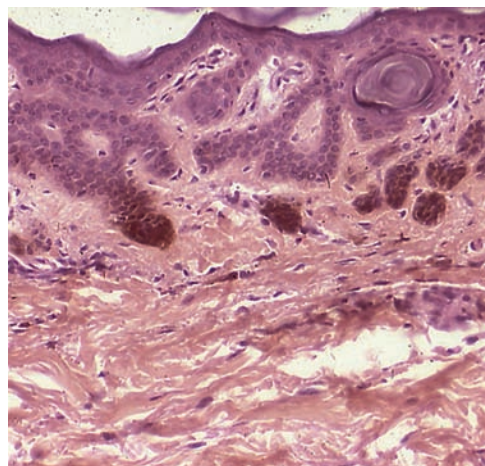


Fig. 5.28 Maladie de Dowling-Degos – crêtes massuées.



Fig. 5.29 Maladie de Dowling-Degos axillaire avec maladie de Verneuil.

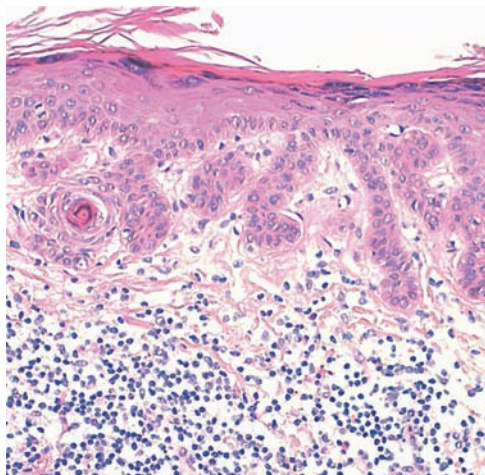


Fig. 5.30 Maladie de Dowling-Degos – aspect réticulé de l'épiderme.

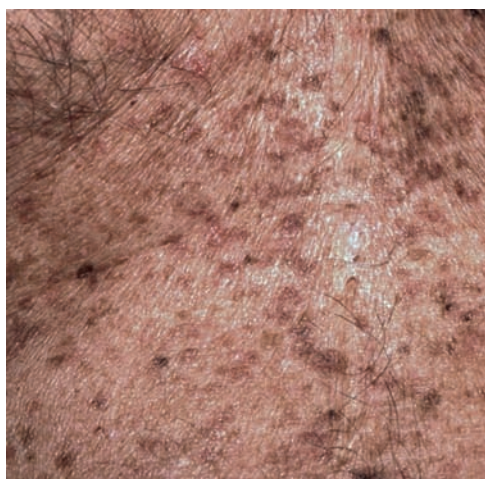


Fig. 5.31 Maladie de Galli-Galli du tronc – lésions pigmentaires.



Fig. 5.32 Maladie de Galli-Galli avec des vésicules.

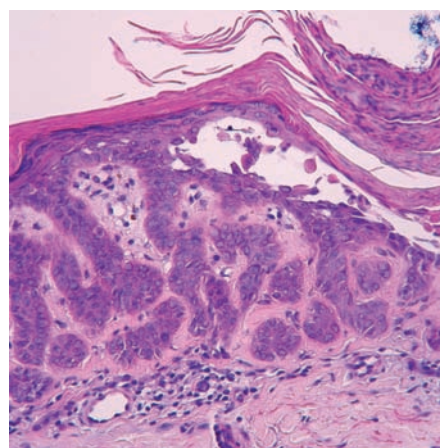


Fig. 5.33 Maladie de Galli-Galli : fentes intra-épidermiques.

PITYRIASIS RUBRA PILAIRE (PRP)

Cette maladie est beaucoup moins fréquente que le psoriasis. Il existe des formes de l'enfant (fig. 5.34) comme de l'adulte. Les lésions typiques sont de petits cônes cornés avec hyperkératose de surface donnant un aspect râpeux à l'épiderme (fig. 5.35 et fig. 5.36). Il n'y a pas de croûte comme



Fig. 5.34 Pityriasis rubra pileire de l'enfant.

dans la maladie de Darier. Ces papules confluent pour former des plaques (fig. 5.37) et ont une coloration un peu orangée. Il s'y associe une kératodermie palmoplantaire ici encore de couleur orangée (fig. 5.38), avec une hyperkératose donnant un aspect farineux aux plis de flexion des mains.

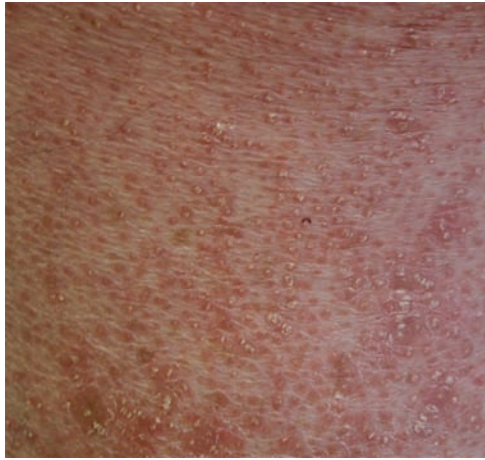


Fig. 5.35 Pityriasis rubra pilaire – cônes cornés.

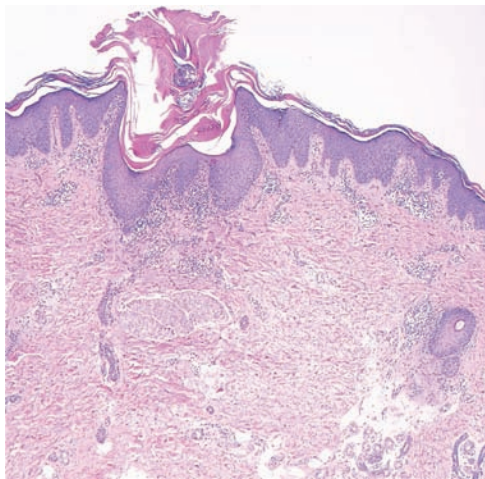


Fig. 5.36 Pityriasis rubra pilaire – atteinte folliculaire.



Fig. 5.37 Pityriasis rubra pilaire – lésions confluent en médaillons.

Sur le plan histologique, cette maladie est caractérisée par des bouchons cornés de plus ou moins grande taille (5.39). On y trouve une hyperkératose compacte ortho- et parakératosique avec un épiderme acanthosique et un infiltrat de cellules mononucléées sous-jacent. L'image caractéristique est celle d'un bouchon corné folliculaire avec de part et d'autre une parakératose (fig. 5.39). À distance, le PRP est caractérisé par une acanthose massive irrégulière, non psoriasiforme, avec des foyers de parakératose (fig. 5.40). Le diagnostic n'est pas facile et une corrélation anatomoclinique est indispensable.

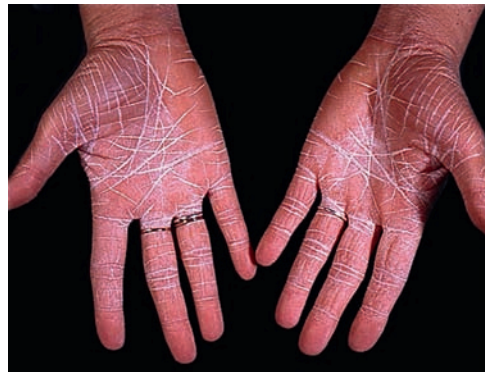


Fig. 5.38 Pityriasis rubra pilaire – kératodermie palmaire.

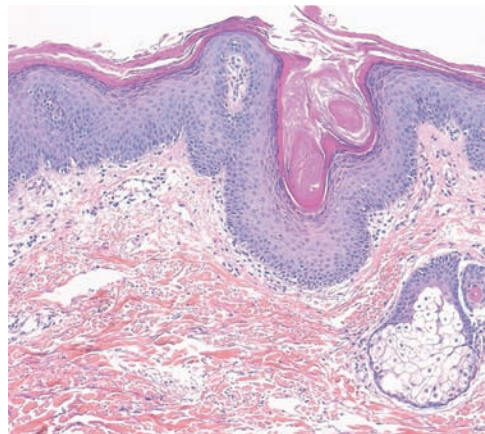


Fig. 5.39 Pityriasis rubra pilaire – atteinte folliculaire et parakératose latérale.

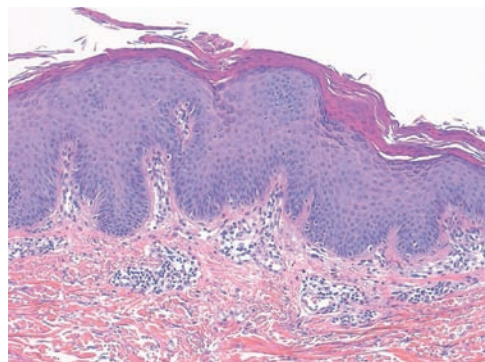


Fig. 5.40 Pityriasis rubra pilaire – parakératose compacte.

Les bouchons cornés qu'on voit au microscope sont responsables de l'aspect de cônes cornés. L'épaisse couche cornée ortho- et parakératosique explique l'aspect râpeux de ces lésions. Les lésions simplement hyperkératosiques ne peuvent pas être reconnues au microscope. Le diagnostic différentiel principal est le psoriasis; dans le PRP, on n'a pas d'aminçissement des zones suprapapillaires, et l'acanthose est plus irrégulière.

KÉRATODERMIES PALMOPLANTAIRES

Comme dans les ichtyoses, les classifications ont beaucoup changé depuis les progrès de la génétique. Le diagnostic ne repose presque jamais sur l'histopathologie. Comme dans les ichtyoses, on se borne à voir l'épaississement de la couche cornée, avec parfois des variantes quand il s'agit de lésions très localisées ou quand il y a des phénomènes d'épidermolyse.

Les kératodermies palmo-plantaires sont à transmission génétique variable. Certaines sont présentes assez tôt dans la vie. La face palmaire des mains est recouverte d'une hyperkératose épaisse d'aspect souvent jaunâtre, avec parfois une bordure inflammatoire (fig. 5.41). Cette hyperkératose très épaisse peut entraîner des fissures (fig. 5.42) et gêner beaucoup les activités manuelles. D'autres tableaux sont plus inflammatoires (fig. 5.43) et ressemblent alors plus à des

lésions de psoriasis. Aux plantes, la situation est à peu près identique. Les kératodermies génétiques sont aggravées par la marche et les frottements. L'hyperkératose est donc plus marquée en regard des talons et des articulations métatarsophalangiennes (fig. 5.44). Il existe des kératodermies en îlots, avec de multiples éléments qui semblent enchâssés dans la peau, très durs, ressemblant individuellement à des durillons, mais parfois de couleur jaunâtre (fig. 5.45).



Fig. 5.43 Kératodermie palmaire avec fond inflammatoire et fissures.



Fig. 5.41 Kératodermie héréditaire palmaire avec bordure inflammatoire.



Fig. 5.44 Kératodermie plantaire prédominant aux zones d'appui.



Fig. 5.42 Kératodermie palmaire héréditaire de couleur jaune.



Fig. 5.45 Kératodermie en îlots ou de Mantoux.

Les kératodermies palmoplantaires peuvent être acquises dans de nombreuses maladies inflammatoires comme le psoriasis et le pityriasis rubra pilaire ou l'eczéma. Certaines sont purement mécanogènes, avec une hyperkératose des zones de frottement contre les chaussures, notamment au talon et en regard des articulations métatarsophalangiennes (fig. 5.46), principalement lorsqu'il y a des déformations du pied.

La microscopie est peu utile dans les formes génétiques. Dans la plupart des cas, on trouve une très épaisse hyperkératose orthokératosique (fig. 5.47), beaucoup plus importante que la peau normale même à ces endroits. Il n'y a le plus souvent pas d'infiltrat inflammatoire associé. Dans certains cas, on trouve un infiltrat papillaire, associé à une acanthose et à une hyperkératose. L'architecture n'est pas psoriasiforme dans cette kératoderme inflammatoire (fig. 5.48). Dans les kératodermies en îlots comme la maladie de Mantoux (fig. 5.49), on a des lésions plus localisées, avec acanthose et invagination de l'épiderme surmontées d'une hyperkératose très compacte en colonne.



Fig. 5.46 Kératoderme d'origine mécanogène.

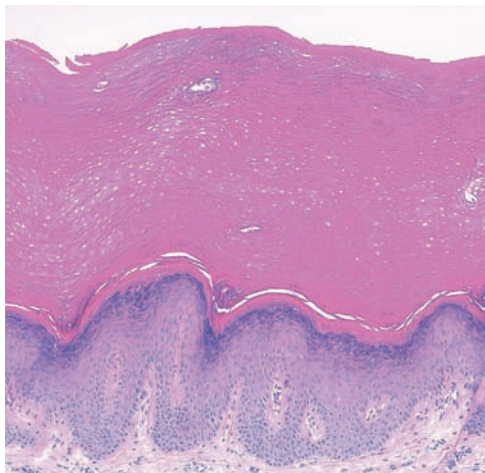


Fig. 5.47 Kératoderme plantaire.

Parmi les diverses variantes, il existe des kératodermies palmoplantaires épidermolytiques avec des altérations de toutes les couches moyennes et supérieures de l'épiderme où l'on voit de gros grains de kératohyaline irréguliers avec un aspect clarifié du cytoplasme (fig. 5.50).

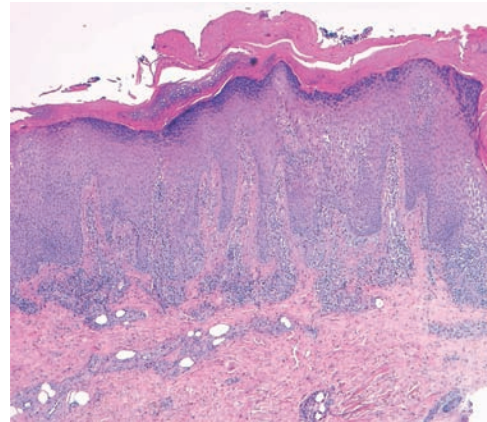


Fig. 5.48 Kératoderme inflammatoire.



Fig. 5.49 Kératoderme focale de Mantoux.

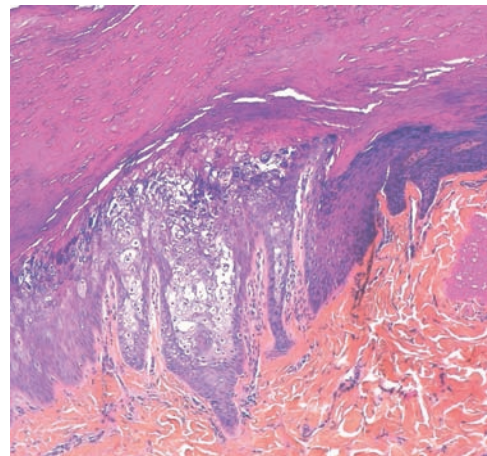


Fig. 5.50 Kératoderme épidermolytique.

NÆVUS (HAMARTOMES) ÉPIDERMQUES

Les nævus épidermiques sont le plus souvent présents dès la naissance, mais peuvent apparaître plus tardivement. Ils se caractérisent par des papules ou des plaques à surface kératosique, de distribution souvent linéaire, suivant les lignes de Blaschko (fig. 5.51). La couleur des lésions va du jaune au brun. Il peut y avoir une confluence de papules (fig. 5.52 et 5.53). Certains nævus sont très verruqueux ou parfois cornés (fig. 5.54).



Fig. 5.51 Nævus verruqueux linéaire.



Fig. 5.54 Nævus verruqueux avec éléments papulonodulaires.



Fig. 5.52 Nævus verruqueux avec papules brunes confluentes.

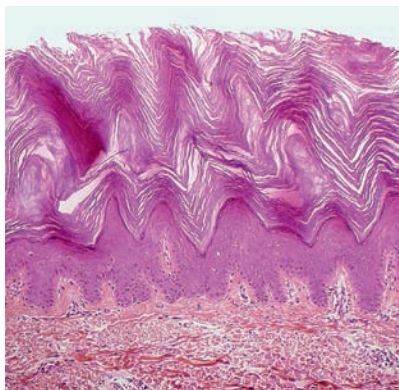


Fig. 5.53 Nævus verruqueux.



Fig. 5.55 Nævus verruqueux avec cornes.



Fig. 5.56 Nævus verruqueux linéaire inflammatoire NEVIL.

L'architecture est irrégulièrement psoriasiforme, sans amincissement des zones suprapapillaires.

Certains nævus épidermiques sont épidermolytiques (fig. 5.60), avec aspect granuleux de l'épiderme, papillomatose et une hyperkératose. Des mères atteintes de nævus épidermiques linéaires peuvent avoir des enfants atteints d'érythrodermie ichtyosiforme bulleuse. Il est donc important de connaître cette anomalie.



Fig. 5.57 NEVIL.

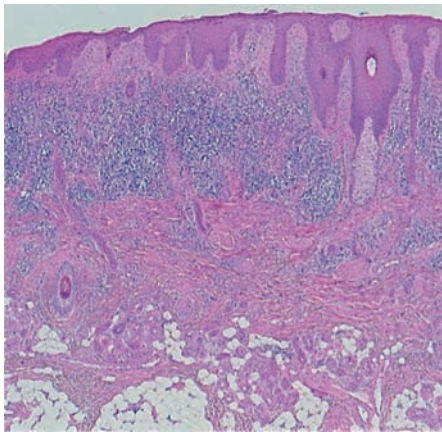
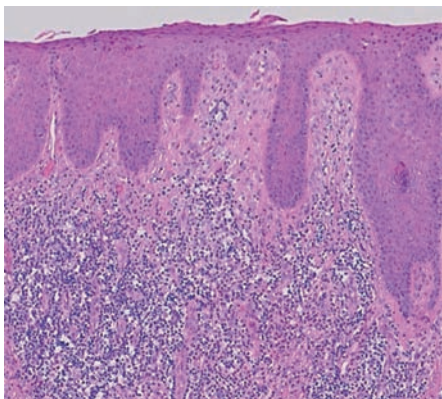


Fig. 5.58 NEVIL : acanthose endophytique.



88 **Fig. 5.59** NEVIL : inflammation dermique.

On classe le nævus comédonien au sein des nævus épidermiques. Il s'agit d'une lésion linéaire, composée de comédons multiples parfois confluentes (fig. 5.61). L'aspect histopathologique est celui du comédon, c'est-à-dire une grande invagination infundibulaire remplie d'une hyperkératose orthokératosique (fig 5.62).

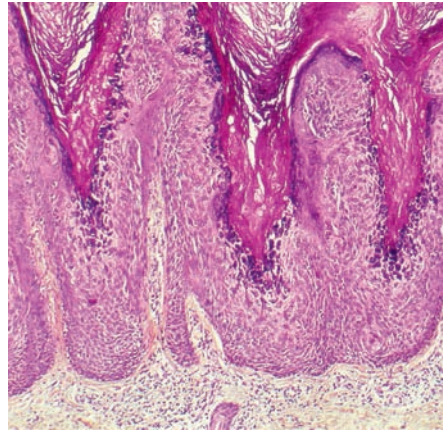


Fig. 5.60 Nævus verruqueux épidermolytique.



Fig. 5.61 Nævus comédonien.

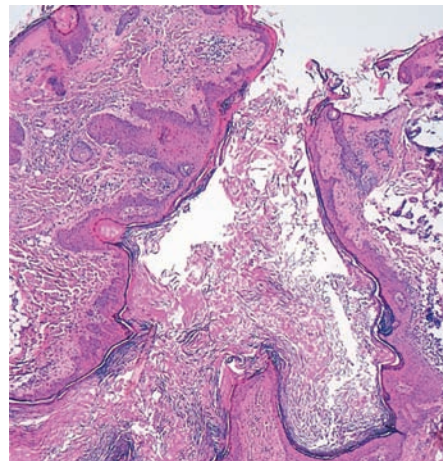


Fig. 5.62 Nævus comédonien.

POROKÉRATOSES

Les porokératoses se caractérisent par des lésions limitées par une bordure très finement papuleuse qu'on qualifie de «chemin de ronde» (fig. 5.63), ce qui correspond histologiquement à la lamelle cornéoïde (fig. 5.64). Ces lésions peuvent être localisées, disséminées, en plaques ou linéaires. Dans certains cas, le chemin de ronde n'est pas facile à voir et on a plus l'impression d'une squame sur fond d'érythème (fig. 5.65). Il y a une évolution centrale vers l'atrophie, avec érythème au centre (fig. 5.66). Les porokératoses peuvent être localisées aux paumes et aux plantes, réalisant des lésions encore mieux limitées (fig. 5.67). La forme la plus commune est la porokératose actinique superficielle disséminée, avec de multiples éléments de porokératose développés principalement sur les membres, dans les zones photo-exposées (fig. 5.68).

Au microscope, les porokératoses sont toutes caractérisées par une hyperkératose parakératosique en colonne, ou lamelle cornéoïde, bien limitée, de petite taille, qu'on qualifie de «pile d'assiettes» (fig. 5.64). Cette lésion est responsable de l'aspect papuleux de la bordure et donc du chemin de ronde.

Si l'on biopsie au centre d'une lésion, on va manquer cet élément caractéristique du diagnostic. Cette lamelle cornéoïde peut être observée aussi dans les follicules (fig. 5.69). Sur une biopsie à cheval sur la bordure, on voit la pile d'assiettes au bord, et une inflammation variable au centre (fig. 5.70). Au

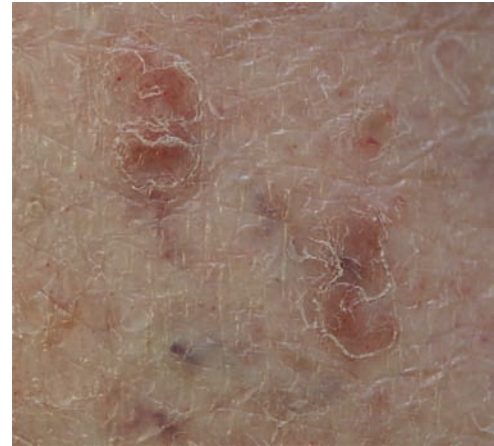


Fig. 5.65 Porokératose – squames bien limitées.



Fig. 5.63 Porokératose – chemin de ronde.



Fig. 5.66 Porokératose avec atrophie lichénoïde.

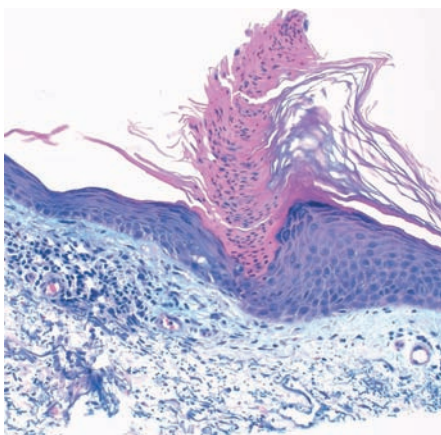


Fig. 5.64 Porokératose – lamelle cornéoïde.



Fig. 5.67 Porokératose plantaire.

centre des lésions évoluées, on a une atrophie considérable de l'épiderme, une vacuolisation de la basale et un infiltrat dermique lichénoïde (fig. 5.71). En l'absence de la bordure, il n'est pas possible d'affirmer ici le diagnostic d'une porokératose. Cet aspect très poikilodermique au centre des lésions peut suggérer à tort d'autres maladies inflammatoires comme le lichen atrophique ou le lupus érythémateux.



Fig. 5.68 Porokératose actinique superficielle disséminée.

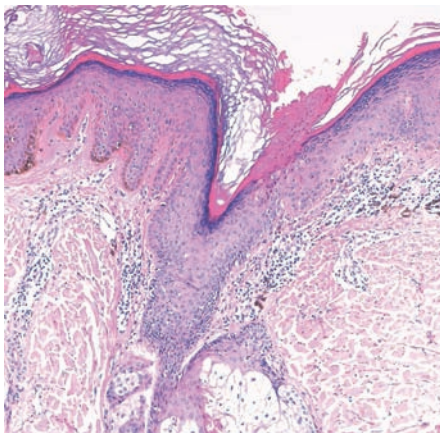


Fig. 5.69 Porokératose – lamelle cornoïde folliculaire.

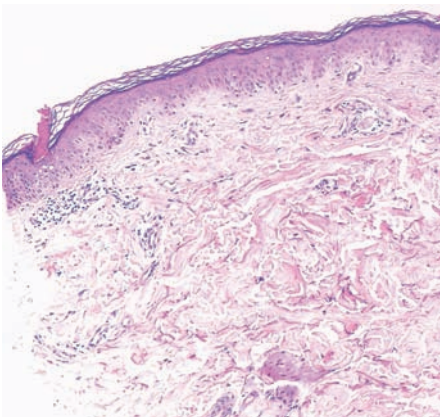


Fig. 5.70 Porokératose avec lamelle cornoïde latérale et inflammation.

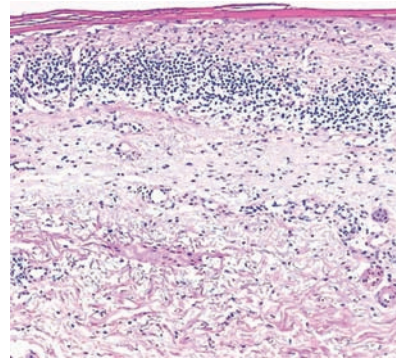


Fig. 5.71 Porokératose – zone centrale avec atrophie lichénoïde.

STUCCOKÉRATOSE

La stuccokératose est constituée de petites lésions grisâtres très superficielles, comme posées à la surface de la peau, d'où le nom de la maladie («*stuck on*»). Cette affection bénigne se voit chez les adultes dans la seconde moitié de la vie et touche le dos des pieds (fig. 5.72 et fig. 5.73) et des mains (fig. 5.74); elle peut parfois être plus étendue à la partie distale des membres. Ces papules se détachent facilement au grattage. Elles restent de petite taille.



Fig. 5.72 Stuccokératose – dos des pieds.

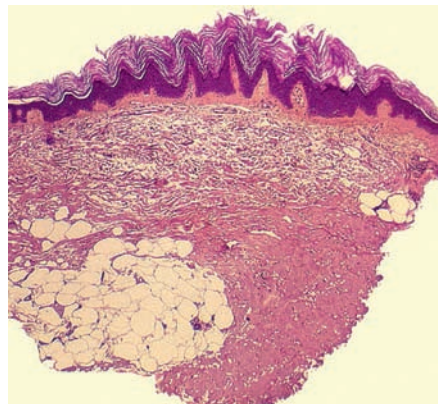


Fig. 5.73 Stuccokératose – vue d'ensemble.

Au microscope, la stuccokératose réalise une lésion bien limitée (fig. 5.73), exophytique, caractérisée par une papillomatose marquée et une hyperkératose orthokératosique qui suit le dessin des papilles (fig. 5.75). Il n'y a pas d'anomalie de la cornification hormis l'épaississement et on ne voit que peu d'infiltrat inflammatoire. En gros plan, il est impossible de distinguer ces lésions de certaines kératoses séborrhéiques ou des nævus épidermiques verruqueux (fig. 5.75).



Fig. 5.74 Stuccokératose – dos des mains.

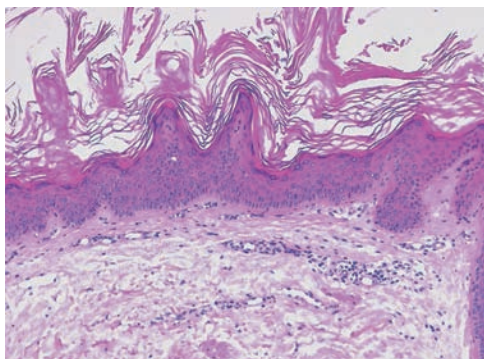


Fig. 5.75 Stuccokératose.

MALADIE DE FLEGEL OU HYPERKERATOSIS LENTICULARIS PERSTANS

Cette affection est beaucoup plus rare que la stuccokératose. Elle se caractérise par des papules acrales touchant le dos des mains et le dos des pieds (fig. 5.76 et 77). Il y a une squame centrale ronde et bien limitée qui se détache d'un bloc, et laisse voir une zone centrale atrophique et inflammatoire (fig. 5.77).



Fig. 5.76 Maladie de Flegel.

Les lésions débutantes se caractérisent par une couche cornée qui devient beaucoup plus compacte, rectiligne, éosinophile, à la fois ortho- et parakératosique (fig. 5.78). Il y a toujours un infiltrat inflammatoire sous-jacent contrairement à la stuccokératose (fig. 5.79). Dans les lésions évoluées, on a un infiltrat lichénoïde marqué et une nette atrophie de l'épiderme qui contraste avec un épaissement central de la couche cornée compacte. On n'y trouve pas l'hypergranulose du lichen plan.



Fig. 5.77 Maladie de Flegel – zone atrophique centrale.

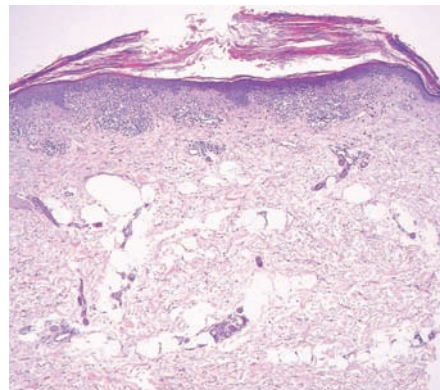


Fig. 5.78 Maladie de Flegel – couche cornée compacte.

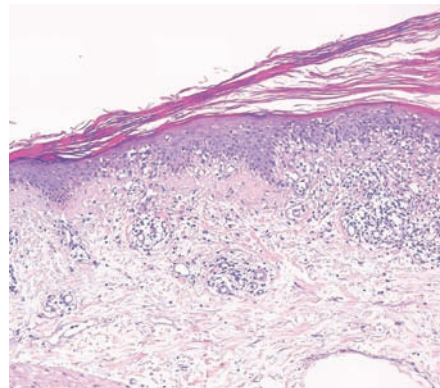


Fig. 5.79 Maladie de Flegel – atrophie et infiltrat lichénoïde avec hyperkératose.

MALADIE DE KYRLE

La maladie de Kyrle est extrêmement rare. On la classe au sein des dermatoses perforantes, avec les collagénomes, les folliculites et les élastomes perforants. Ces tableaux peuvent être observés dans l'insuffisance rénale et le diabète. Des formes familiales sont décrites. La maladie est composée de gros bouchons cornés compacts qui semblent enfoncés dans le derme, touchant surtout les membres inférieurs (fig. 5.80).

Au microscope, on voit une invagination d'un grand fragment de couche cornée, qui semble perforer l'épiderme ou, au départ, le refouler vers la profondeur (fig. 5.81). L'image caractéristique est celle d'une hyperkératose « *in cutem penetrans* » (fig. 5.82) où l'invagination de cette hyperkératose arrive au contact du derme (fig. 5.83).



Fig. 5.80 Maladie de Kyrle.

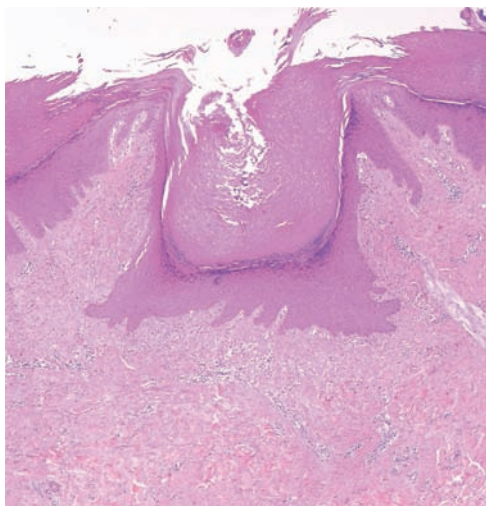


Fig. 5.81 Maladie de Kyrle – bouchon corné, lésion débutante.

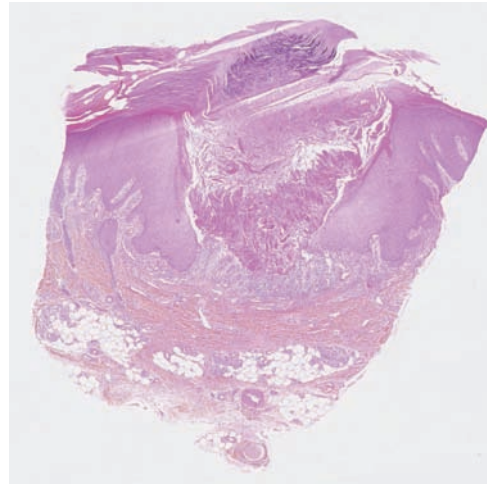


Fig. 5.82 Maladie de Kyrle.

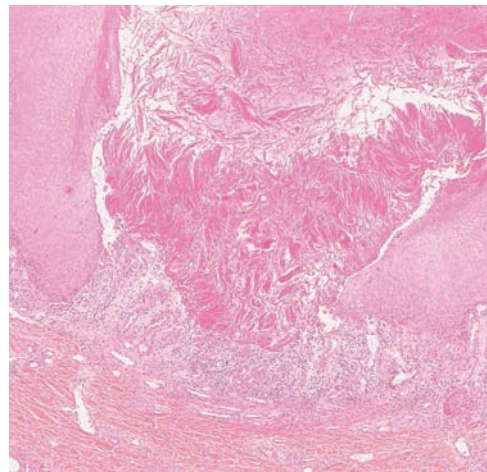


Fig. 5.83 Maladie de Kyrle avec bouchon corné en contact avec le derme.

ACROKÉRATOSE DE HOPF

Cette maladie a une situation nosographique difficile, car on est dans un tableau proche des formes localisées de maladie de Darier limitées aux mains. Il existe toutefois des familles ayant des papules acrales de ce type sans image de maladie de Darier en microscopie, ni mutation du gène *ATP2A2*. Il s'agit de papules de petite taille, légèrement kératosiques, couleur peau normale, disposées sur le dos des mains et des doigts (fig. 5.84).

L'aspect au microscope est celui d'une acanthose avec papillomatose et hyperkératose orthokératosique, sans fentes ni corps ronds (fig. 5.85). Il faut toutefois toujours couper le bloc complètement, pour voir s'il n'y a pas plus loin des images caractéristiques de maladie de Darier.



Fig. 5.84 Acrokératose de Hopf.

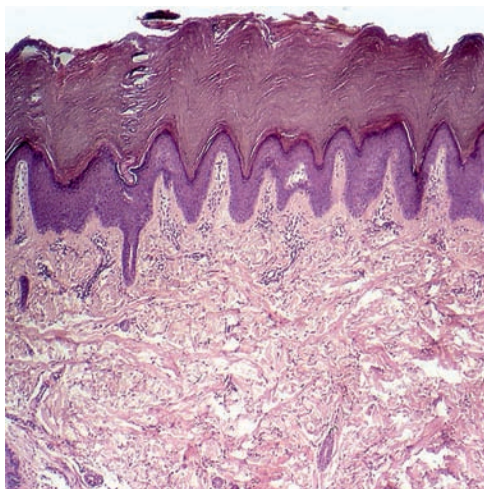


Fig. 5.85 Acrokératose de Hopf.

PAPILLOMATOSE RÉTICULÉE CONFLUENTE DE GOUGEROT-CARTEAUD

Cette dermatose peu fréquente touchant les adolescents et les adultes jeunes se caractérise par des lésions réticulées hyperkératosiques du tronc, principalement au dos (fig. 5.86). La couche cornée a un aspect gris sale, et les lésions dessinent un réseau kératosique irrégulier de couleur brunâtre (fig. 5.87).

L'épiderme est épaissi, avec papillomatose et hyperkératose ortho- et parakératosique. Il n'y a qu'un discret infiltrat inflammatoire dans les papilles (fig. 5.88). L'examen de la couche cornée met en évidence des levures du genre *Malassezia* (fig. 5.89) qui apparaissent légèrement basophiles en coloration standard. On les voit mieux en coloration au PAS (fig. 5.90). Leur présence n'est toutefois pas obligatoire.

L'aspect n'est pas spécifique et peut ressembler à celui de la dermatite séborrhéique ou de l'acanthosis nigricans.



Fig. 5.86 Papillomatose réticulée confluyente.



Fig. 5.87 Papillomatose réticulée confluyente.

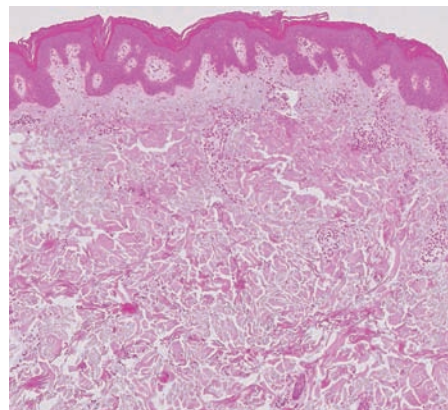


Fig. 5.88 Papillomatose réticulée confluyente – vue d'ensemble.

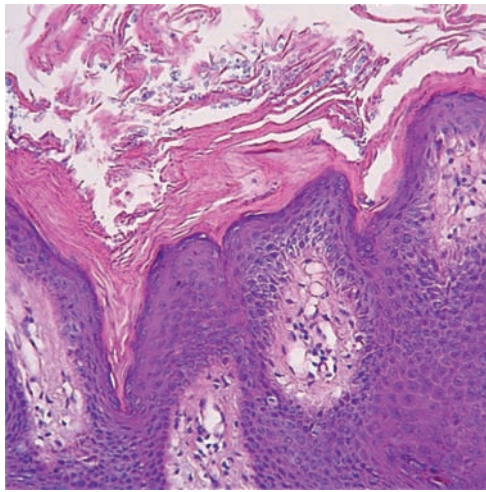


Fig. 5.89 Papillomatose réticulée confluyente – hyperkératose et levures.

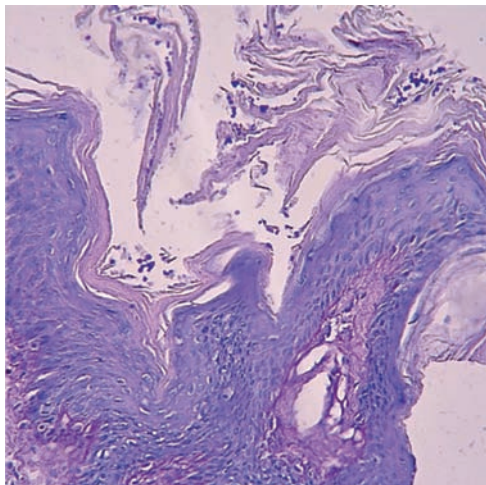


Fig. 5.90 Papillomatose réticulée confluyente (coloration PAS).

KÉRATOSES PILAIRES

Les kératoses pilaires sont caractérisées par un aspect papuleux kératosique et parfois inflammatoire de l'émergence des poils (fig. 5.91). C'est particulièrement fréquent à la face postérieure des bras et à la face externe des cuisses, surtout chez les atopiques. Le gros plan montre que chaque orifice folliculaire est surmonté d'une petite hyperkératose (fig. 5.92 et fig. 5.93). Certaines kératoses pilaires rouges sont observées au visage, dès l'enfance, et peuvent porter un préjudice esthétique important en raison d'une évolution atrophiante (fig. 5.94). Plus rarement, ces kératoses pilaires peuvent être associées à une atteinte des sourcils, qui peuvent finir par disparaître : il s'agit de l'ulérythème ophryogène (fig. 5.95).

Au microscope, ces lésions sont caractérisées par un bouchon corné dans l'infundibulum, très bien visible sur deux follicules voisins (fig. 5.93). On voit la tige pilaire engainée

dans une couche cornée épaisse et compacte. Il y a souvent un infiltrat en périphérie. Les lésions sont parfois plus discrètes (fig. 5.96), avec une hyperkératose moins épaisse entourant le poil duvet lorsqu'il émerge à la surface.

Contrairement à la maladie de Darier, il n'y a ni dyskératose ni acantholyse. Le reste de l'épiderme n'est pas modifié, contrairement au pityriasis rubra pilaire où l'acanthose irrégulière s'étend à distance du follicule.



Fig. 5.91 Kératose pilaire.



Fig. 5.92 Kératose pilaire.

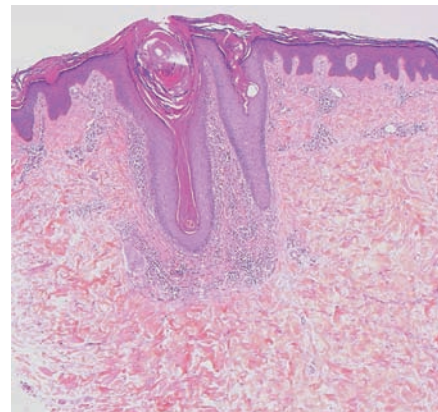


Fig. 5.93 Kératose pilaire.



Fig. 5.94 Kératose pilaire de la face.



Fig. 5.95 Ulérythème ophrygène.

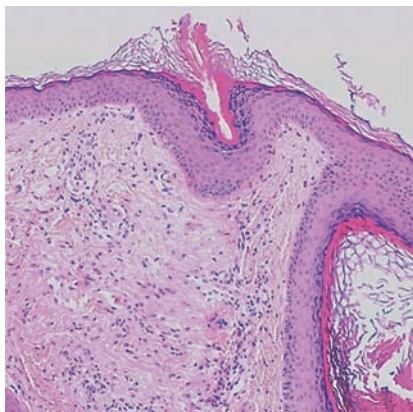


Fig. 5.96 Kératose pilaire avec petit duvet.

ACROKÉRATOSE PARANÉOPLASIQUE DE BAZEX

Il s'agit d'une des formes de paranéoplasie « obligatoire » où l'on trouve presque toujours un cancer de la région ORL, ou des voies aérodigestives supérieures. Il existe un état squameux ou kératosique touchant le nez (fig. 5.97), les oreilles (fig. 5.98) et les zones palmoplantaires (fig. 5.99).

Ces lésions sont un peu psoriasiformes au microscope, notamment aux mains et aux pieds (fig. 5.100). Il existe des formes érosives et bulleuses, dont l'aspect histologique



Fig. 5.97 Acrokératose paranéoplasique du nez.



Fig. 5.98 Acrokératose paranéoplasique des oreilles.



Fig. 5.99 Acrokératose paranéoplasique – lésions plantaires.

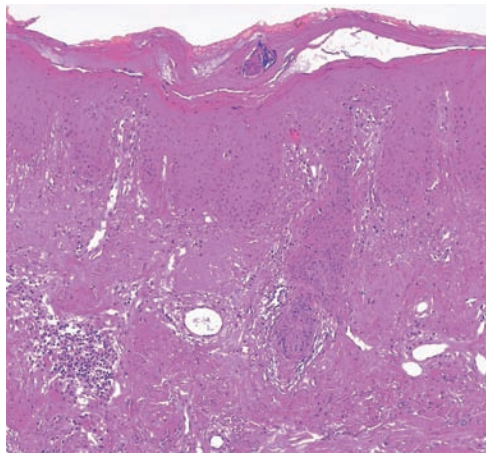


Fig. 5.100 Acrokératose paranéoplasique – aspect psoriasiforme.

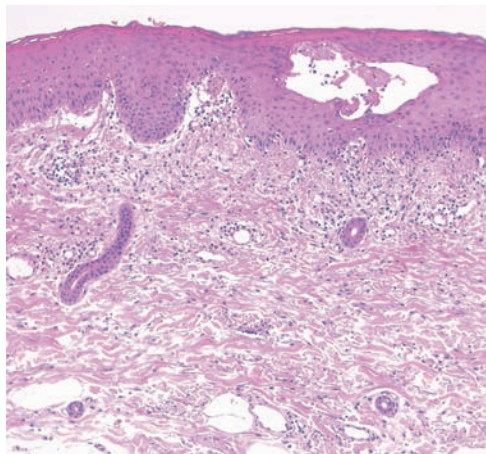


Fig. 5.101 Acrokératose paranéoplasique – forme bulleuse.

est proche d'une toxidermie, avec agression des couches basales (fig. 5.101). Ces images ne sont pas spécifiques et ne permettent pas de poser le diagnostic sans corrélation anatomo-clinique.

ACANTHOSIS NIGRICANS

La forme bénigne est idiopathique, parfois familiale, ou peut révéler une insulino-résistance; il existe aussi une forme maligne paranéoplasique plus diffuse et touchant aussi les muqueuses. La peau est épaissie, papillomateuse, hyperpigmentée et prend un aspect qualifié de velouté dans les grands plis. Les localisations les plus fréquentes sont la nuque (fig. 5.102) et les creux axillaires (fig. 5.103)

Au microscope, l'aspect est identique quelle que soit la localisation : on a une acanthose avec hyperkératose et papillomatose (fig. 5.104). L'hyperkératose s'invagine très largement dans les dépressions de cet épiderme, expliquant l'aspect anfractueux des lésions (fig. 5.105). On trouve en

outre une hyperpigmentation continue de la basale sans augmentation du nombre des mélanocytes. L'aspect est proche des kératoses séborrhéiques ou des nævus épidermiques verruqueux.



Fig. 5.102 Acanthosis nigricans de la nuque.



Fig. 5.103 Acanthosis nigricans axillaire.

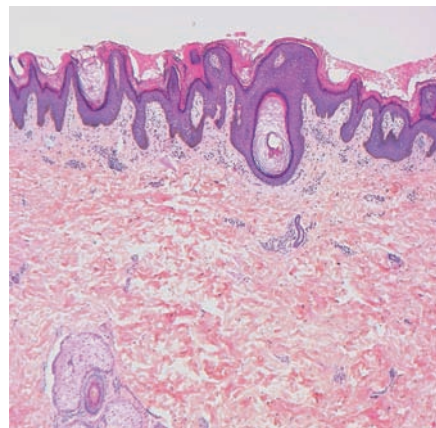


Fig. 5.104 Acanthosis nigricans – vue d'ensemble.

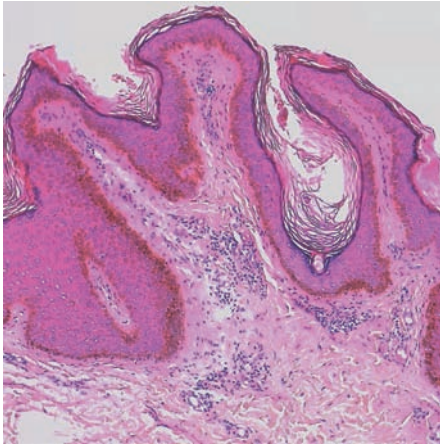


Fig. 5.105 Acanthosis nigricans – papillomatose, hyperkératose, hyperpigmentation.

PSORIASIS

Le psoriasis est une des plus fréquentes dermatoses inflammatoires. Ses présentations cliniques sont multiples. Deux variantes principales sont le psoriasis en plaques avec des lésions érythémato-squameuses (fig. 5.106) et le psoriasis pustuleux. Dans la forme classique, l'érythème est vif, et s'étend en périphérie un peu plus loin que les squames. Celles-ci sont d'épaisseur et de taille variable, et prennent un aspect blanc opaque lorsqu'on tente de les gratter (signe de la tache de bougie). Le grattage méthodique finit par arracher totalement la squame et on voit alors un piqueté hémorragique qualifié de « rosée sanglante ».

Les psoriasis éruptifs peuvent se présenter sous forme de petites gouttes où il y a un érythème de fond et une squame centrale (fig. 5.107). La localisation du psoriasis aux plis (forme inversée) entraîne un érythème cuisant avec moins de squames que sur la peau glabre, et présence de fissures au fond des plis notamment au pli interfessier ou dans les plis génitaux (fig. 5.108).

Le psoriasis en plaques est constitué d'un épiderme acanthosique, surmonté d'une hyperkératose ortho- et parakératosique (fig. 5.109). Les crêtes épidermiques sont allongées et



Fig. 5.107 Psoriasis en gouttes.



Fig. 5.108 Psoriasis du pli inguinal.



Fig. 5.106 Psoriasis en plaques.

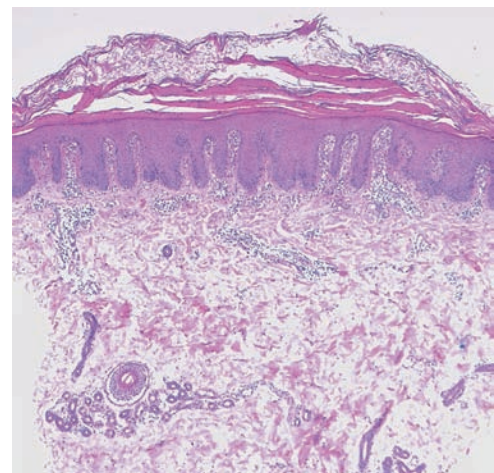


Fig. 5.109 Psoriasis – acanthose régulière et parakératose.

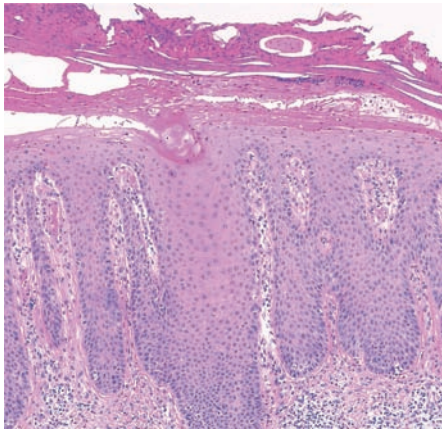


Fig. 5.110 Psoriasis – parakératose et infiltrat neutrophilique.

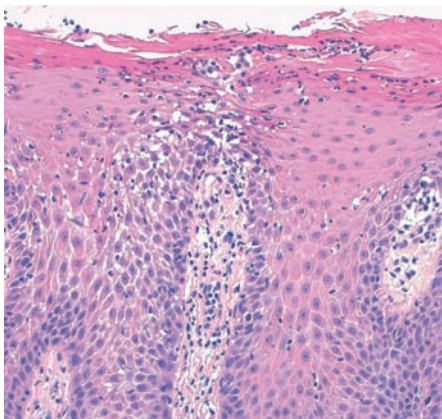


Fig. 5.111 Exocytose suprapapillaire du psoriasis.

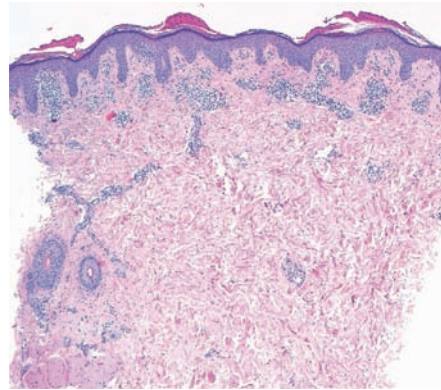


Fig. 5.112 Psoriasis en gouttes.

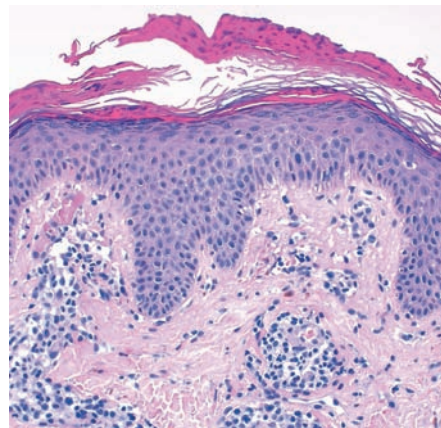


Fig. 5.113 Psoriasis en gouttes – parakératose focale sans amincissement de la granuleuse.

élargies. La papille est longue, et siège d'un infiltrat inflammatoire plus ou moins dense (fig. 5.110). Le gros plan permet de montrer une exocytose sélective suprapapillaire (fig. 5.111). Elle est constituée de lymphocytes mais surtout de polynucléaires neutrophiles qui forment de petites collections dans l'épiderme ou au sein même de la couche cornée. L'amincissement de la zone suprapapillaire explique le signe de la rosée sanglante où l'on arrache le toit de la papille : les vaisseaux dilatés sont responsables d'un petit saignement.

Dans le psoriasis en gouttes, l'architecture est moins caractéristique (fig. 5.112 et 5.113). On a des éléments de parakératose en foyer isolé, avec un épiderme simplement acanthosique et spongieux, ne permettant pas toujours de faire le diagnostic. Contrairement à la forme en plaques, la couche granuleuse est présente et il n'y a pas d'amincissement des zones suprapapillaires.

Dans les plis (fig. 5.114), il n'y a pas d'épaississement de la couche cornée. On trouve en revanche l'acanthose régulière, la papille claire et les vaisseaux dilatés à l'intérieur. L'exocytose est variable.

Dans le psoriasis pustuleux, les lésions cliniques sont différentes. Il s'agit de multiples petites pustules à évolution confluyente, qui sèchent et finissent par desquamer. Les lésions

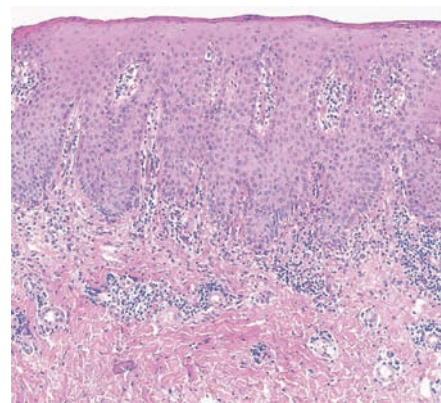


Fig. 5.114 Psoriasis d'un pli – absence de couche cornée.

se développent sur un fond érythémateux (fig. 5.115). Il existe des formes généralisées et des formes localisées, notamment annulaires (fig. 5.116), où la pustulation se situe en périphérie de la lésion comme un front qui avance.

Sur le plan histologique, le psoriasis pustuleux se caractérise par des collections de polynucléaires formant une pustule multiloculaire, par confluence de multiples logette (fig. 5.117). Ces pustules peuvent s'accompagner d'un décollement de la surface de l'épiderme (fig. 5.118) qui explique bien l'aspect clinique.



Fig. 5.115 Psoriasis pustuleux généralisé.

Le psoriasis varie aussi en fonction d'éléments externes, tels que les traitements qui peuvent être parfois irritants. On peut ainsi obtenir des images de psoriasis eczématisé (fig. 5.119) où l'on reconnaît l'architecture psoriasiforme, mais avec une spongiose assez diffuse et une parakératose continue. À l'inverse, le traitement par les corticoïdes fait diminuer l'infiltrat inflammatoire et il peut ne persister qu'une architecture psoriasiforme.

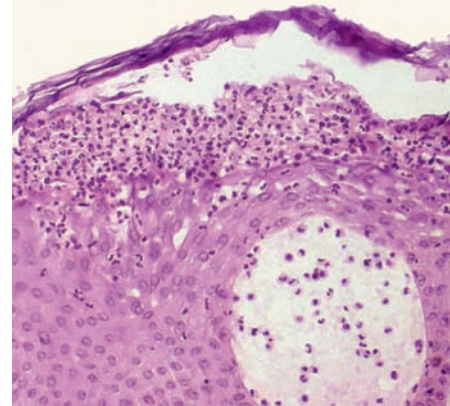


Fig. 5.118 Psoriasis pustuleux – décollement de l'épiderme.



Fig. 5.116 Psoriasis pustuleux annulaire.

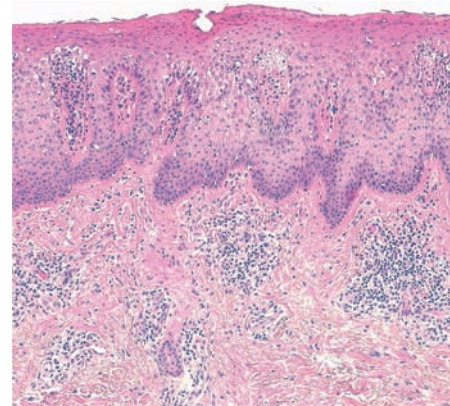


Fig. 5.119 Psoriasis eczématisé.

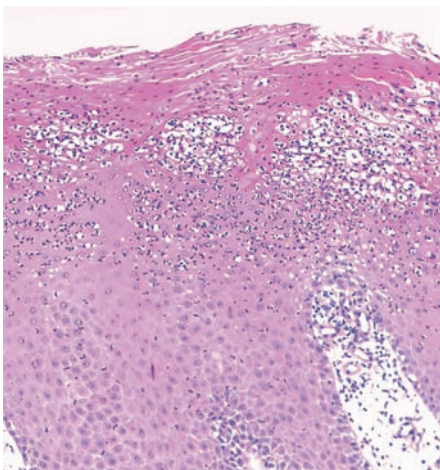


Fig. 5.117 Psoriasis pustuleux – confluence de logettes de neutrophiles.

BIBLIOGRAPHIE

- Biswas A. Cornoid lamellation revisited : a propos of porokeratosis with emphasis on unusual clinicopathological variants. *Am J Dermatopathol* 2014 Jan 13 ; [Epub ahead of print].
- Cribier B. Papules des extrémités : aspects clinique et histopathologique. *Ann Dermatol Venereol* 2005 ; 132 : 483–91.
- Davis MD, Weenig RH, Camilleri MJ. Confluent and reticulate papillomatosis (Gougerot-Carteaud syndrome) : a minocycline-responsive dermatosis without evidence for yeast in pathogenesis. A study of 39 patients and a proposal of diagnostic criteria. *Br J Dermatol* 2006 ; 154 : 287–93.
- Fernández-Figueras MT, Puig L, Cannata P, et al. Grover disease : a reappraisal of histopathological diagnostic criteria in 120 cases. *Am J Dermatopathol* 2010 ; 32 : 541–9.
- Itin PH, Fistarol SK. Palmoplantar keratoderms. *Clin Dermatol* 2005 ; 23 : 15–22.
- Magro Klein A, Landthaler M, Karrer S. Pityriasis rubra pilaris : a review of diagnosis and treatment. *Am J Clin Dermatol* 2010 ; 11 : 157–70.
- Oji V, Tadini G, Akiyama M, et al. Revised nomenclature and classification of inherited ichthyoses : results of the First Ichthyosis Consensus Conference in Sorèze 2009. *J Am Acad Dermatol* 2010 ; 63 : 607–41.
- Sertznig P, von Felbert V, Megahed M. Porokeratosis : present concepts. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2012 ; 26 : 404–12.
- Sugarman JL. Epidermal nevus syndromes. *Semin Cutan Med Surg* 2007 ; 26 : 221–30.

Maladies bulleuses

6

Épidermolyses bulleuses héréditaires 101
Pemphigus 103
Dermatoses bulleuses jonctionnelles auto-immunes 106
Dermatite herpétiforme 110
Érythème polymorphe, syndromes de Stevens-Johnson et de Lyell 111

Les maladies bulleuses cutanées sont caractérisées par la même lésion élémentaire, la bulle. Le mécanisme de formation des lésions bulleuses est variable. Il existe des maladies bulleuses liées à un défaut génétique de la membrane basale épidermique ou des kératinocytes basaux, des maladies bulleuses auto-immunes intra-épidermiques et sous-épidermiques, ou des maladies bulleuses par destruction des kératinocytes basaux comme dans les toxidermies graves. Il existe également des bulles par œdème dermique au cours d'autres dermatoses, non traitées dans ce chapitre (érysipèle bulleux, syndrome de Sweet bulleux, mastocytose bulleuse).

ÉPIDERMOLYSES BULLEUSES HÉRÉDITAIRES

Ce sont des génodermatoses rares, caractérisées par une fragilité cutanée aboutissant à la formation de bulles et d'érosions, par clivage entre l'épiderme et le derme. Les tableaux cliniques et la gravité de la maladie varient selon le défaut génétique en cause, et donc selon le niveau précis du clivage.

ÉPIDERMOLYSES BULLEUSES SIMPLES (EBS)

Ce sont les épidermolyses les plus fréquentes, dues à un défaut moléculaire des kératinocytes basaux (mutation des kératines 5 ou 14, ou de la plectine). Les décollements bulleux, plus souvent localisés que diffus, surviennent après traumatisme. Les lésions sont souvent acrales, chez l'enfant (fig. 6.1) comme chez l'adulte (fig. 6.2).

Le clivage se situe histologiquement au sein des kératinocytes basaux épidermiques (fig. 6.3). Il y a peu ou pas d'inflammation associée, ni d'évolution vers la fibrose dermique.



Fig. 6.1 Épidermolyse bulleuse simple de l'enfant.



Fig. 6.2 Épidermolyse bulleuse simple.

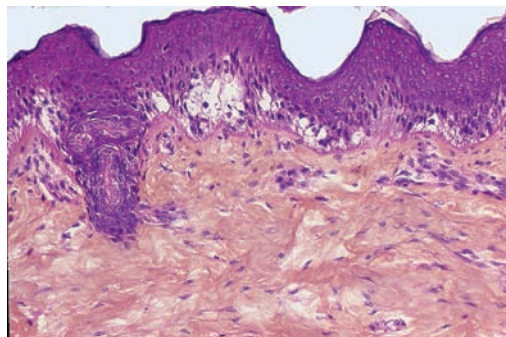


Fig. 6.3 Épidermolyse bulleuse simple – clivage dans les cellules basales.

ÉPIDERMOLYSES BULLEUSES JONCTIONNELLES (EBJ)

Ces épidermolyses sont beaucoup plus rares et plus graves, assez souvent létales. Les décollements bulleux sont souvent étendus, avec atteinte muqueuse. Les manifestations varient selon le défaut génétique en cause (mutation de laminine 5, collagène XVII, intégrine $\alpha 6\beta 4$, etc.).

Le clivage se situe histologiquement sous l'épiderme, dans la membrane basale (fig. 6.4). Sur le plan ultrastructural, il a lieu dans la lamina lucida. Il y a peu d'inflammation dans les lésions débutantes. L'évolution peut être cicatricielle, avec fibrose dermique.

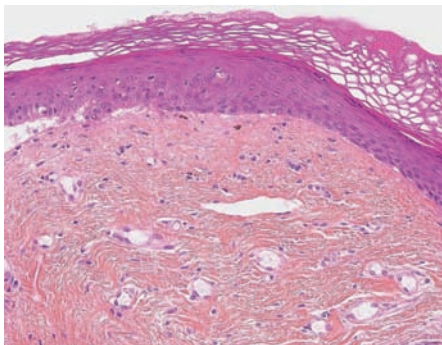


Fig. 6.4 Épidermolyse bulleuse jonctionnelle – clivage sous-épidermique.

ÉPIDERMOLYSES BULLEUSES DYSTROPHIQUES (EBD)

Ces épidermolyses sont responsables de décollements bulleux avec évolution cicatricielle atrophique et grains de milium. Dès la naissance, on voit de grands décollements bulleux acraux (fig. 6.5). Le décollement dans la lamina densa, par mutation du collagène VII, s'accompagne d'une cicatrisation pathologique chronique, avec syndactylies, synéchies cutanées et muqueuses. De rares formes d'EBD sont localisées, comme dans l'EBD prurigineuse pré-tibiale (fig. 6.6).

Le clivage se situe comme dans l'EBJ sous l'épiderme, dans la membrane basale (fig. 6.7), et l'évolution se fait vers la fibrose cicatricielle dermique (fig. 6.8).



Fig. 6.5 Épidermolyse bulleuse dystrophique.



Fig. 6.6 Épidermolyse bulleuse prurigineuse pré-tibiale.

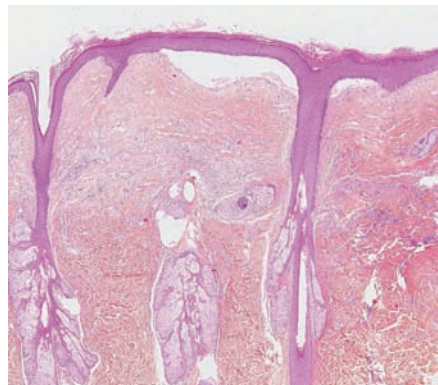


Fig. 6.7 Épidermolyse bulleuse dystrophique.

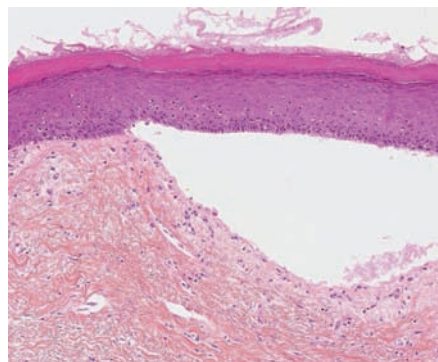


Fig. 6.8 Épidermolyse bulleuse dystrophique – bulle non inflammatoire et derme cicatricielle.

Corrélation anatomo-clinique

L'évolution vers la fibrose cicatricielle dermique traduit l'évolution cicatricielle synéchiante, responsable du handicap des patients. Pour déterminer précisément le niveau du défaut moléculaire, la morphologie seule est insuffisante. L'immunohistochimie spécialisée, la microscopie électronique, et le séquençage de l'ADN sont nécessaires.

PEMPHIGUS

Les pemphigus sont un groupe de maladies auto-immunes avec perte de cohésion interkératinocytaire, dont résultent une image histologique, l'acantholyse, et une image clinique, la bulle flasque, fragile, avec signe de Nikolski.

PEMPHIGUS SUPERFICIELS

Les pemphigus superficiels (séborrhéique, érythémateux, foliacé) sont caractérisés par un clivage dans la couche gra-

nuleuse et le haut de la couche épineuse épidermique, avec des bulles flasques initiales peu visibles. Cliniquement, il s'agit de plaques érythémateuses et squameuses dans les zones séborrhéiques (fig. 6.9 – forme séborrhéique), ou de lésions plus diffuses et croûteuses (fig. 6.10 – forme foliacée). L'examen attentif permet de voir le caractère érosif postbulleux (fig. 6.11). Histologiquement, l'épiderme est hyperplasique, psoriasiforme (fig. 6.12), avec une acantholyse dans la zone granuleuse (fig. 6.13). Le derme sous-jacent contient parfois un infiltrat inflammatoire dense polymorphe (fig. 6.14).



Fig. 6.9 Pemphigus superficiel – plaques érythémateuses.

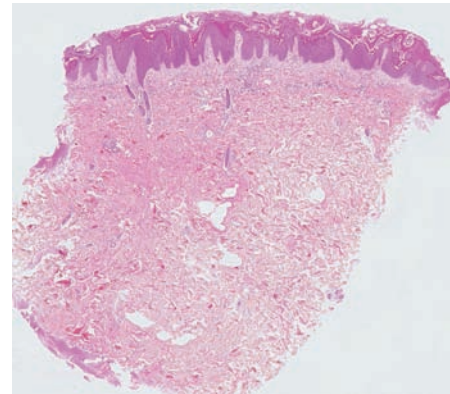


Fig. 6.12 Pemphigus superficiel – pattern psoriasiforme.



Fig. 6.10 Pemphigus superficiel – forme foliacée.

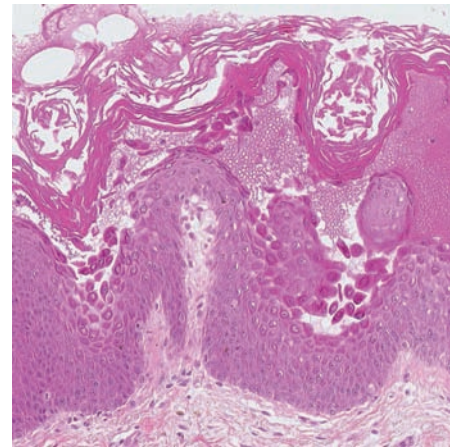


Fig. 6.13 Pemphigus superficiel – acantholyse sous-cornée.



Fig. 6.11 Pemphigus superficiel – érosion.

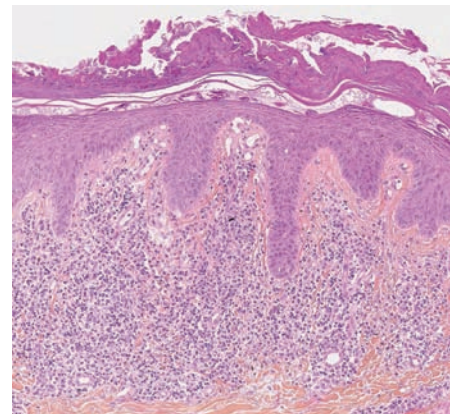


Fig. 6.14 Pemphigus superficiel inflammatoire.

PEMPHIGUS PROFONDS

Les pemphigus profonds (vulgaire, végétant) sont caractérisés par un clivage dans la couche suprabasale de l'épiderme. Les lésions sont cutanéomuqueuses, avec des bulles claires flasques vite rompues, laissant une érosion croûteuse (fig. 6.15 et 6.16), et des érosions buccales traînantes, quadrilatères (fig. 6.17). Histologiquement, la bulle survient par clivage intra-épidermique dû à une acantholyse suprabasale, pouvant s'étendre aux gaines pilaires (fig. 6.18 et 6.19). Le derme est souvent inflammatoire. Le plancher de la bulle conserve une rangée de

kératinocytes basaux, réalisant l'image classique de «pierres tombales» (fig. 6.20).

La forme végétante est une variante caractérisée par des placards kératosiques épais, érosifs et humides, souvent dans les grands plis. Il existe en plus de l'acantholyse suprabasale une hyperplasie épidermique et des abcès épidermiques de neutrophiles et éosinophiles.



Fig. 6.15 Pemphigus profond – atteinte cutanée.



Fig. 6.16 Pemphigus profond – bulle flasque rompue et croûte.



Fig. 6.17 Pemphigus profond – atteinte muqueuse.

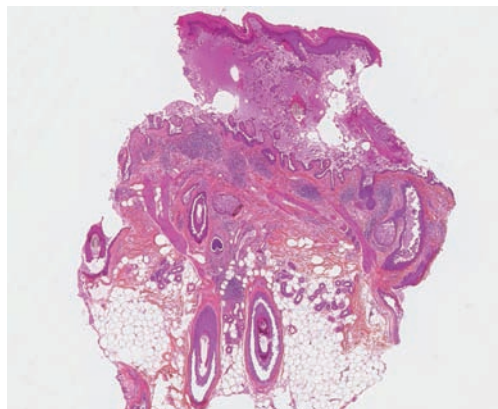


Fig. 6.18 Pemphigus profond.

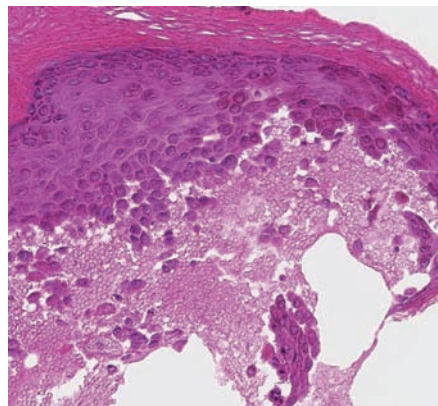


Fig. 6.19 Pemphigus profond – acantholyse.

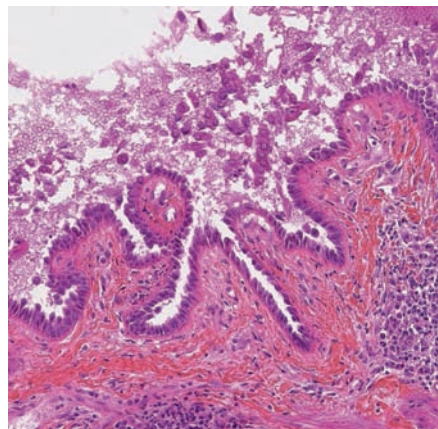


Fig. 6.20 Pemphigus profond – clivage suprabasal.

PEMPHIGUS PARANÉOPLASIQUE

Le pemphigus paranéoplasique associe des aspects cliniques et histologiques polymorphes. Les lésions érosives muqueuses buccales et oculaires sont précoces et sévères (fig. 6.21). Les lésions cutanées peuvent être des plaques lichénoïdes, avant d'observer des décollements épidermiques parfois étendus (fig. 6.22). Histologiquement, on trouve dans seulement 50 % des cas une acantholyse suprabasale (fig. 6.23 et 6.24) évocatrice. Il existe par ailleurs un aspect lichénoïde, avec infiltrat lymphocytaire en bande sous-épidermique, nécrose et vacuolisation kératinocytaire (fig. 6.25), dans la muqueuse et sur la peau.



Fig. 6.21 Pemphigus paranéoplasique.



Fig. 6.22 Pemphigus paranéoplasique – décollement cutané.

Corrélation anatomoclinique

Dans tous les pemphigus, le clivage intra-épidermique et la perte de cohésion interkératinocytaire expliquent le caractère flasque, fragile et transitoire de la bulle. L'inflammation lichénoïde du pemphigus paranéoplasique se traduit par des lésions proches de l'érythème polymorphe. C'est l'immunofluorescence directe (IFD) qui permet de mettre en évidence les dépôts d'auto-anticorps interkératinocytaires (IgG ± C3). Les tests ELISA et d'immunoblot permettent de préciser les antigènes cibles des auto-anticorps circulants.

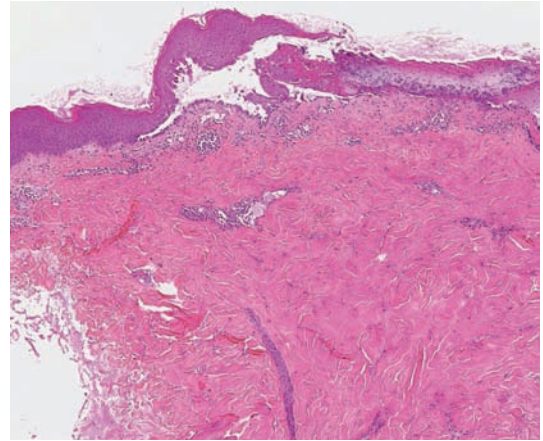


Fig. 6.23 Pemphigus paranéoplasique.

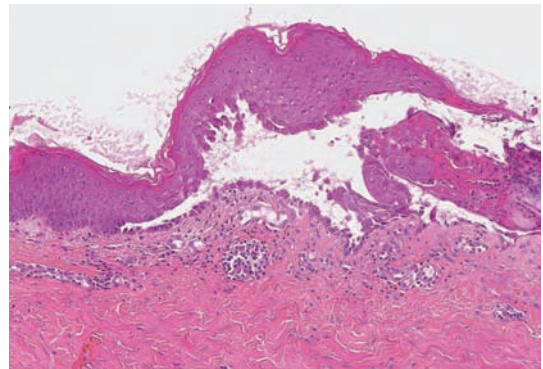


Fig. 6.24 Pemphigus paranéoplasique – acantholyse suprabasale.

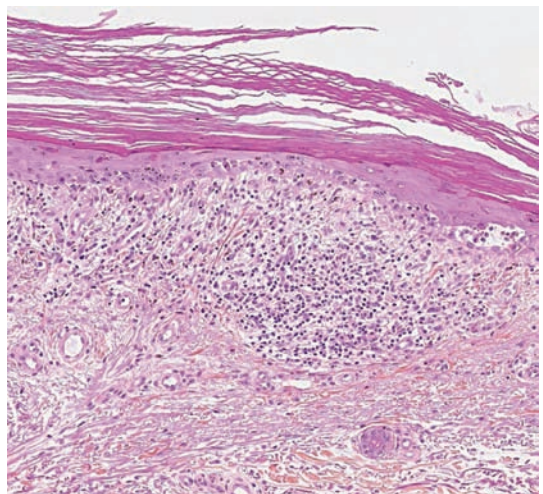


Fig. 6.25 Pemphigus paranéoplasique – atteinte lichénoïde.

DERMATOSES BULLEUSES JONCTIONNELLES AUTO-IMMUNES

Ce sont des maladies bulleuses sous-épidermiques acquises, caractérisées par des auto-anticorps qui vont se fixer sur des protéines de structure assurant la cohésion dermo-épidermique.

PEMPHIGOÏDE BULLEUSE (PB)

La PB est fréquente. Les signes de début sont un prurit chronique, des placards eczématiformes ou urticariens.

Apparaissent ensuite des bulles tendues, claires, souvent de grande taille, sur ces placards ou en dehors (fig. 6.26 et 6.27). Une atteinte acrale est possible (fig. 6.28); l'atteinte muqueuse est plus rare. La guérison des bulles se fait sans cicatrice.

Histologiquement, la bulle de PB est sous-épidermique. Son toit est fait de l'épiderme entier. La bulle et le plancher contiennent un infiltrat inflammatoire modéré, avec des éosinophiles (fig. 6.29). Dans les formes débutantes, on peut voir seulement un œdème dermique, et un infiltrat modéré de lymphocytes et d'éosinophiles, venant au contact de l'épiderme (fig. 6.30).



Fig. 6.26 Pemphigoïde bulleuse – bulles tendues.



Fig. 6.27 Pemphigoïde bulleuse.



Fig. 6.28 Pemphigoïde bulleuse – atteinte palmaire.

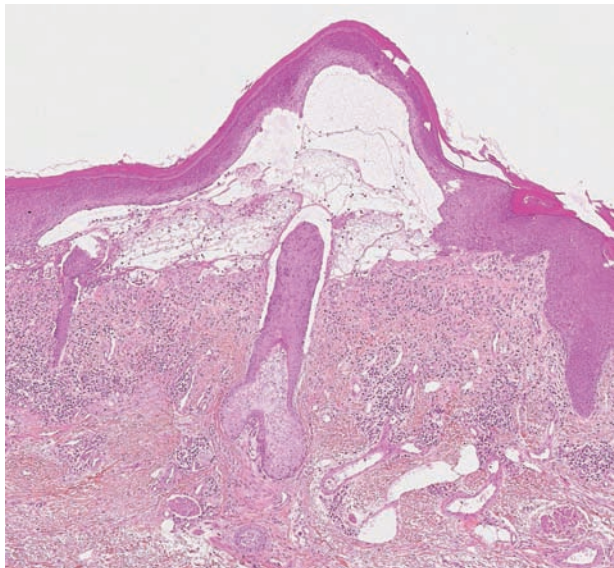


Fig. 6.29 Pemphigoïde bulleuse.

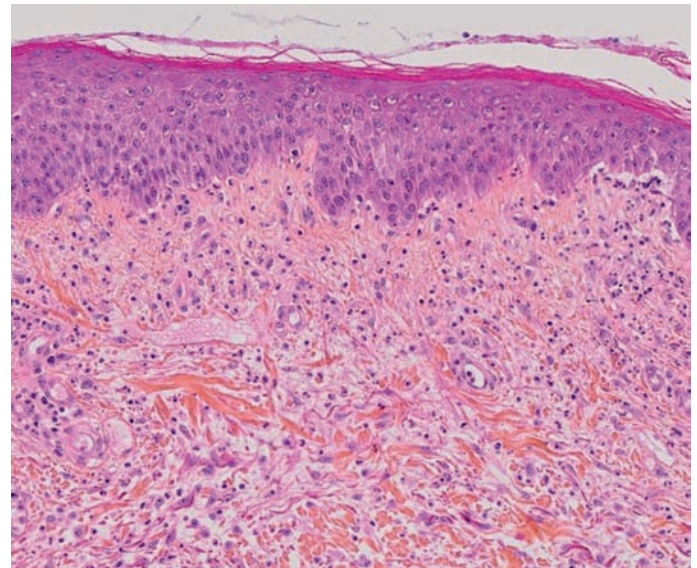


Fig. 6.30 Pemphigoïde prébulleuse – éosinophiles dermiques.

Plus rarement, on voit une image de spongiose à éosinophiles (fig. 6.31). Si la biopsie est réalisée sur une lésion ancienne, il peut exister une réépithélialisation partielle du plancher, qu'il ne faut pas interpréter comme un clivage intra-épidermique (fig. 6.32).

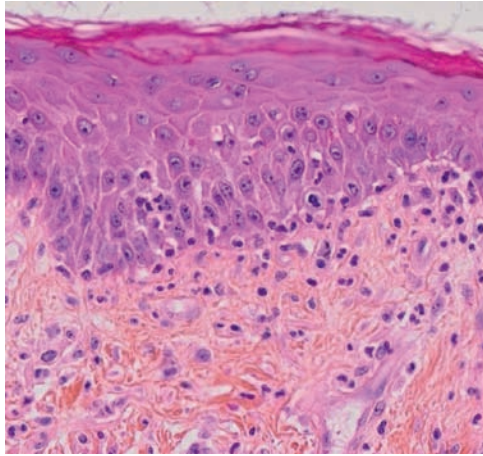


Fig. 6.31 Spongiose à éosinophiles.

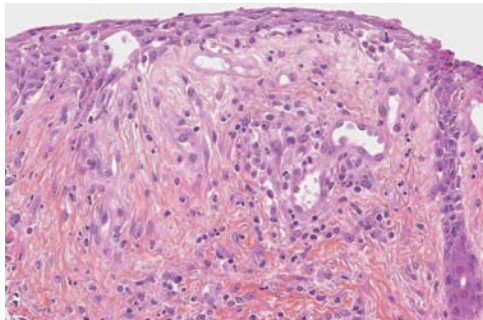


Fig. 6.32 Pemphigoïde bulleuse – réépithélialisation du plancher.

PEMPHIGOÏDE CICATRICIELLE

La pemphigoïde cicatricielle se distingue de la PB par son évolution chronique, et son atteinte muqueuse (buccale, conjonctivale, génitale, pharyngée) avec évolution cicatricielle marquée. Elle est très proche, voire indiscernable de la PB, histologiquement et en IFD. Seuls les tests ELISA, ou l'immunomicroscopie électronique permettent d'affirmer son diagnostic.

PEMPHIGOÏDE DE LA GROSSESSE

La pemphigoïde de la grossesse, ou pemphigoïde gravidique, est une forme particulière de PB, survenant au cours de la grossesse ou du post-partum. Les papules et plaques érythémateuses, parfois en cocarde, sont diffuses, avec une atteinte évocatrice de la région péri-ombilicale (fig. 6.33 et 6.34). Les bulles surviennent secondairement sur ces lésions. L'aspect histologique est identique à celui la PB. Une lésion prébulleuse, avec infiltrat dermique riche en éosinophiles, est montrée dans la figure 6.35.



Fig. 6.33 Pemphigoïde gravidique.



Fig. 6.34 Pemphigoïde gravidique – lésions en cocarde.

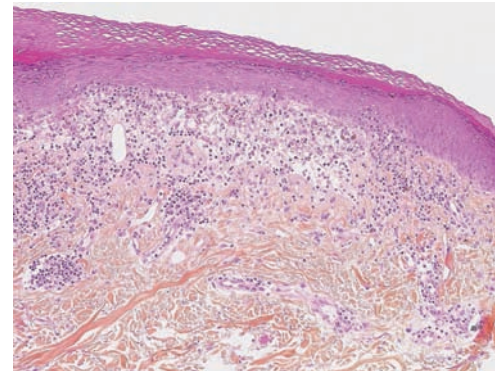


Fig. 6.35 Pemphigoïde gravidique – début de clivage.

Corrélation anatomoclinique

L'œdème et l'infiltrat des lésions prébulleuses expliquent l'aspect urticarien ou eczématiforme. La bulle tendue est expliquée par le caractère intact et cohésif de l'épiderme constituant le toit de la bulle. La spongiose à éosinophiles n'est pas spécifique, pouvant se rencontrer dans la gale, ou d'autres dermatoses bulleuses. Le diagnostic des pemphigoïdes est confirmé en IFD, montrant des dépôts linéaires jonctionnels d'IgG ou C3. En IF sur peau clivée, les dépôts d'IgG se fixent sur le toit du décollement.

DERMATOSE À IGA LINÉAIRE (DIGAL)

La DIGAL atteint l'enfant ou l'adulte. Les bulles sont de taille variable, sur peau saine ou érythémateuse, à groupement herpétiforme ou en rosettes (fig. 6.36). L'atteinte acrale est possible (fig. 6.37), de même que l'atteinte muqueuse. L'aspect histologique d'une bulle est proche de celui de la PB, mais ici, les neutrophiles prédominent sur les éosinophiles (fig. 6.38 et 6.39). En bordure, ou peau prébulleuse, les neutrophiles s'alignent le long de la basale (fig. 6.40). L'IFD met en évidence en peau périfulleuse des dépôts fins et linéaires d'IgA le long de la basale, parfois associés à des dépôts d'IgG ou C3.

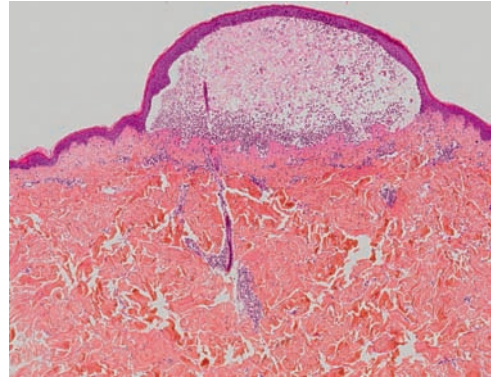


Fig. 6.38 DIGAL – aspect général.



Fig. 6.36 DIGAL – bulles en rosette.

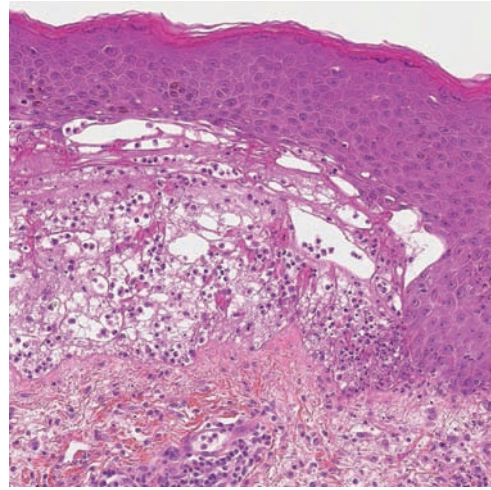


Fig. 6.39 DIGAL – bulle sous-épidermique à neutrophiles.



Fig. 6.37 DIGAL – atteinte acrale.

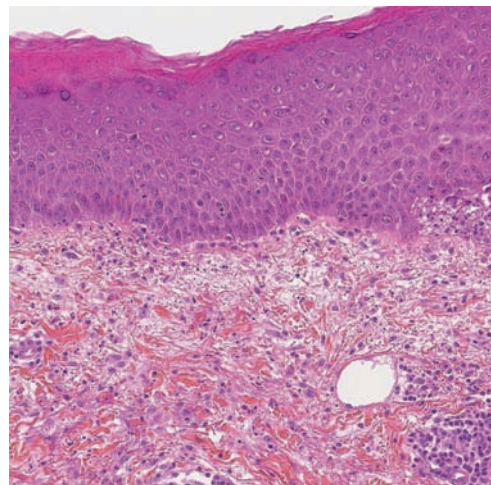


Fig. 6.40 DIGAL – bordure.

ÉPIDERMOLYSE BULLEUSE ACQUISE (EBA)

L'EBA est caractérisée par la production d'auto-anticorps anti-collagène VII, et touche surtout l'adulte. Les lésions bulleuses peuvent être acrales, prédominant dans les zones de frottement. Ces bulles cicatrisent de façon atrophique avec des grains de milium, comme dans l'EBD. Une atteinte muqueuse est fréquente (fig. 6.41). Les lésions peuvent être plus inflammatoires, se traduisant par des bulles sur peau érythémateuse sur le tronc et les membres, mimant une PB, mais avec une

évolution plus cicatricielle (fig. 6.42). Histologiquement, le décollement sous-épidermique est peu ou pas inflammatoire (fig. 6.43). L'infiltrat contient des lymphocytes et quelques neutrophiles (fig. 6.44 et 6.45). L'IFD met en évidence des dépôts linéaires jonctionnels d'IgG ou C3. L'aspect morphologique et en IFD peut donc être proche de celui d'une PB. L'immunofluorescence sur peau clivée oriente le diagnostic en montrant des dépôts d'IgG ou C3 sur le plancher du décollement. Le test ELISA confirme la cible antigénique des auto-anticorps (collagène VII).



Fig. 6.41 Épidermolyse bulleuse acquise (EBA) – lésion muqueuse.



Fig. 6.42 EBA.

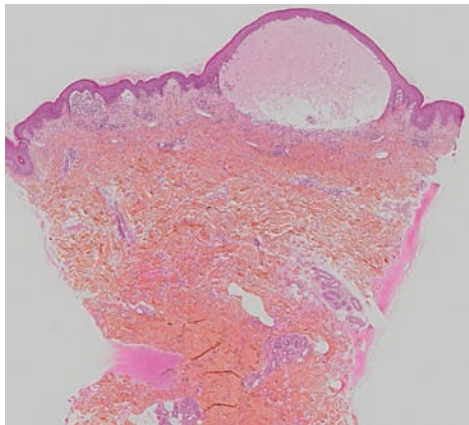


Fig. 6.43 EBA – forme peu inflammatoire.

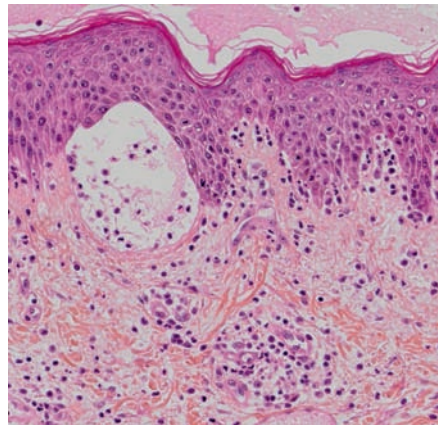


Fig. 6.44 EBA – neutrophiles et lymphocytes.

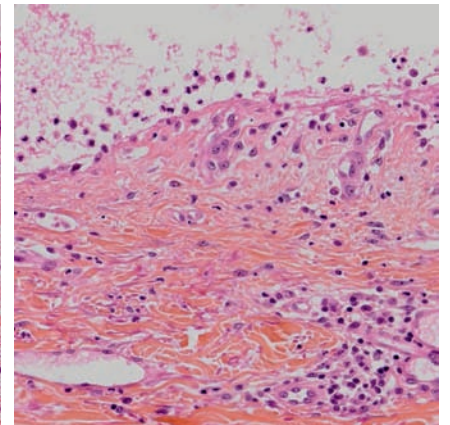


Fig. 6.45 EBA – plancher inflammatoire.

DERMATITE HERPÉTIFORME

Cette dermatose est rare, et touche surtout l'adulte jeune. Elle est parfois associée à l'entéropathie au gluten (maladie cœliaque), avec laquelle elle partage le même terrain immunogénétique.

Les lésions cutanées sont dominées par le prurit, souvent au premier plan devant des lésions cutanées symétriques, papulo-ovésiculeuses, touchant les faces d'extension des membres

(coudes, genoux) et les fesses (fig. 6.46, 6.47 et 6.48). Les vraies bulles sont rares (fig. 6.47).

Histologiquement, il s'agit au maximum d'un décollement bulleux sous-épidermique dont la cavité bulleuse et le plancher contiennent des neutrophiles (fig. 6.49). En pratique, le diagnostic se fait souvent sur une image de micro-abcès papillaire à neutrophiles avec décollement très focal (fig. 6.50), voire sur une ébauche de micro-abcès papillaire (fig. 6.51). L'IFD confirme le diagnostic, en mettant en évidence des dépôts granuleux d'IgA et de C3 au sommet des papilles dermiques.



Fig. 6.46 Dermatitis herpétiforme.



Fig. 6.47 Dermatitis herpétiforme – bulles sur le coude.



Fig. 6.48 Dermatitis herpétiforme – atteinte des fesses.

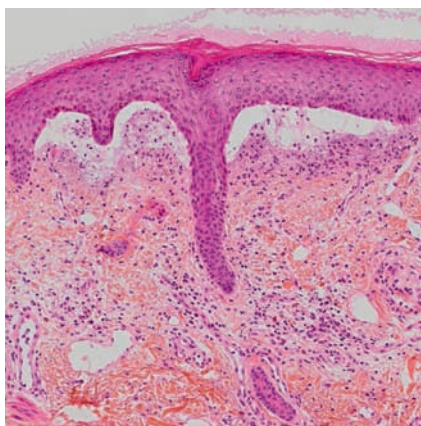


Fig. 6.49 Dermatitis herpétiforme - bulle.

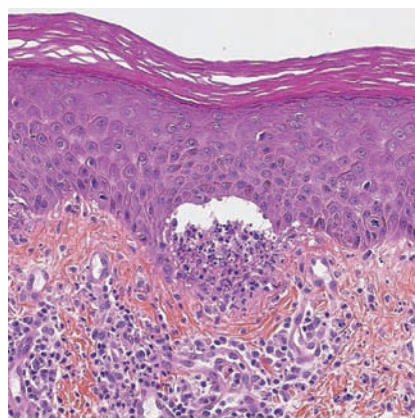


Fig. 6.50 Dermatitis herpétiforme – micro-abcès papillaire.

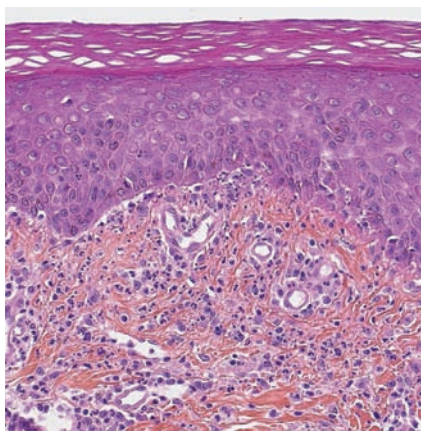


Fig. 6.51 Dermatitis herpétiforme – ébauche de micro-abcès.

Corrélation anatomoclinique

Il existe souvent une dissociation entre l'intensité du prurit et les lésions cliniques et histologiques qui sont focales et parfois peu importantes. Les véritables bulles cliniques et histologiques sont rares. On a plus souvent des petites papules excoriées, en périphérie desquelles on verra l'image de micro-abcès papillaire débutant.

ÉRYTHÈME POLYMORPHE, SYNDROMES DE STEVENS-JOHNSON ET DE LYELL

ÉRYTHÈME POLYMORPHE (EP)

L'érythème polymorphe est une dermatose d'hypersensibilité, survenant le plus souvent après une infection (herpès, autre virus, mycoplasme, etc.). La nosologie de l'érythème polymorphe post-médicamenteux est complexe, car elle se confond avec celle du syndrome de Stevens-Johnson. La lésion clinique typique de l'érythème polymorphe est la cocarde, dont le centre est papuleux,

vésiculeux, ou bulleux (fig. 6.52 et 6.53), avec un anneau périphérique érythémateux, et une zone moyenne œdémateuse rouge sombre. Les lésions muqueuses sont des érosions douloureuses, touchant la bouche, les lèvres, le gland, la vulve, la conjonctive (fig. 6.54 et 6.55). L'aspect histologique est caractéristique mais non spécifique. Le décollement bulleux central survient par nécrose kératinocytaire (fig. 6.56) : les nécroses touchent les kératinocytes basaux, ou sont plus étagées (fig. 6.57 et 6.58). En périphérie du décollement, dans la zone correspondant à l'anneau intermédiaire, on observe un infiltrat dermique superficiel lichénoïde, lymphocytaire, avec vacuolisations et nécroses kératinocytaires basales, dissociation de la basale par les lymphocytes (fig. 6.59).



Fig. 6.52 Érythème polymorphe.



Fig. 6.53 Érythème polymorphe – cocarde avec bulle.



Fig. 6.54 Érythème polymorphe – atteinte labiale.



Fig. 6.55 Érythème polymorphe – atteinte génitale.

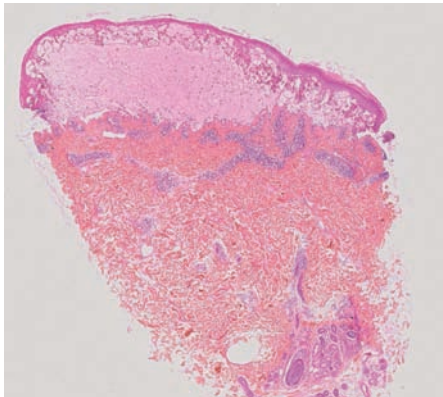


Fig. 6.56 EP – bulle jonctionnelle.

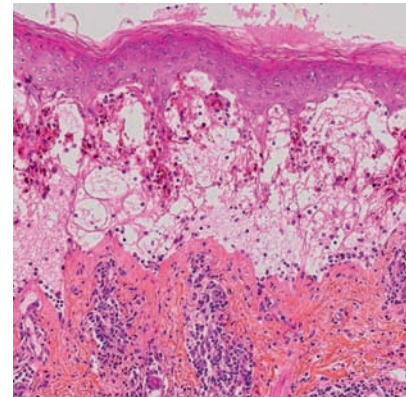


Fig. 6.57 EP – décollement par nécrose kératinocytaire.

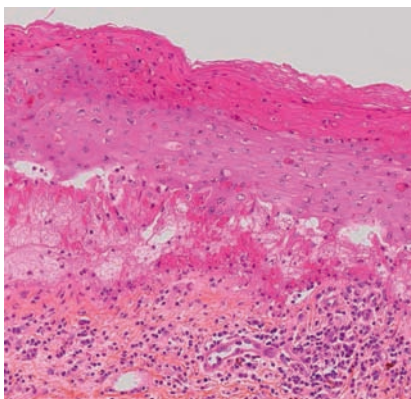


Fig. 6.58 EP – nécroses et vacuolisation.

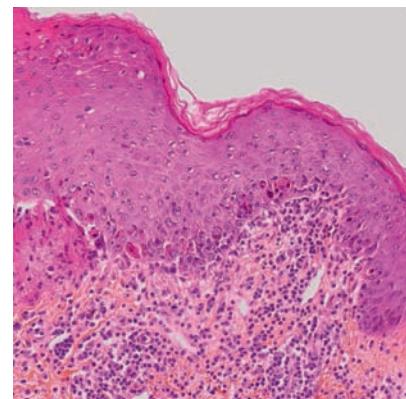


Fig. 6.59 EP – infiltrat lymphocytaire lichénoïde.

SYNDROMES DE STEVENS-JOHNSON ET DE LYELL

Le syndrome de Stevens-Johnson (SJS) et le syndrome de Lyell (nécrolyse épidermique toxique [NET]) sont presque toujours de cause médicamenteuse, et donc classés dans les toxidermies. Dans le SJS, les lésions cliniques sont rouge sombre, parfois purpuriques, tronculaires ou diffuses, simulant parfois des cocardes (fig. 6.60). Les lésions évoluent vers la confluence et la survenue de décollements épidermiques étendus, réalisant un aspect en linge mouillé, et une mise à nu du derme (fig. 6.61, 6.62 et 6.63). On parle de SJS pour un décollement de moins de 10 % du tégument, de forme intermédiaire entre 10 et 30 %, et de NET au-delà de 30 %. L'étude histologique montre des nécroses kératinocytaires étagées, confluentes, avec un infiltrat lymphocytaire modéré ou minime dermique superficiel (fig. 6.64), et au maximum un décollement de l'épiderme totalement nécrosé (fig. 6.65).



Fig. 6.60 Syndrome de Stevens-Johnson – plaques confluentes et pseudococardes.



Fig. 6.61 Syndrome de Stevens-Johnson – nécrose épidermique et bulles confluentes.



Fig. 6.62 Syndrome de Lyell – décollement épidermique massif.



Fig. 6.63 Syndrome de Lyell – derme mis à nu.

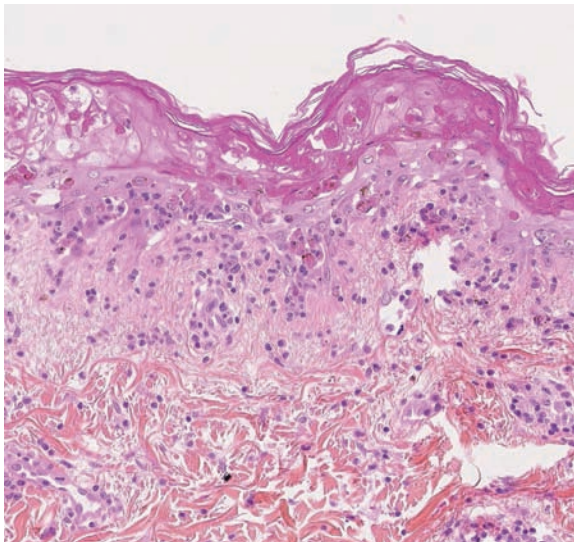


Fig. 6.64 Syndrome de Lyell – nécroses confluentes étagées.

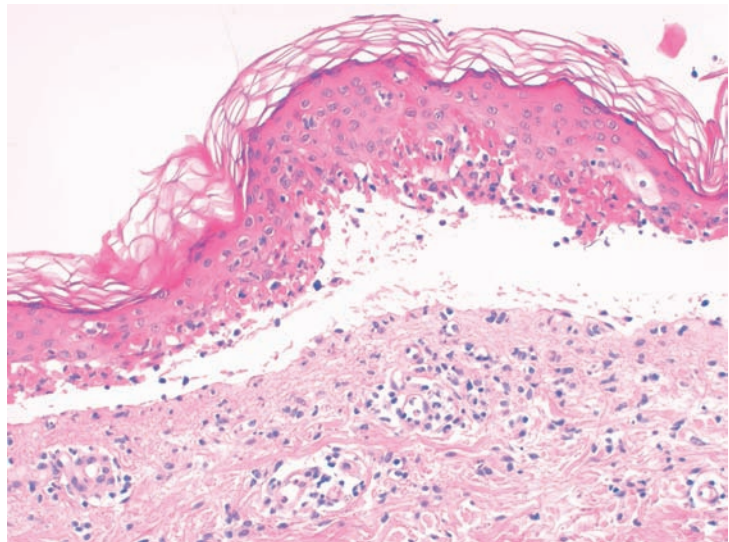


Fig. 6.65 Syndrome de Lyell – bulle par nécrose.

Corrélation anatomoclinique

Dans l'érythème polymorphe, le SJS et le NET, les décollements bulleux sont dus à une nécrose des kératinocytes, et surviennent sur une peau lésée, érythémateuse. C'est l'accumulation des nécroses basales qui crée le décollement du derme sous-jacent. Il n'y a pas de dépôts auto-immuns en IFD, ce qui

élimine les diagnostics différentiels cliniques (pemphigus notamment). L'atteinte muqueuse dans ces affections a un risque cicatriciel élevé, surtout au niveau conjonctival. La mise à nu étendue du derme dans le SJS et le NET explique la sévérité de ces affections, avec un risque infectieux et métabolique majeur.

BIBLIOGRAPHIE

- Baum S, Sakka N, Artsi O, et al. Diagnosis and classification of autoimmune blistering diseases. *Autoimmun Rev* 2014; 13 : 482–9.
- Bolotin D, Petronic-Rosic V. Dermatitis herpetiformis. Part II. Diagnosis, management, and prognosis. *J Am Acad Dermatol* 2011; 64 : 1027–33.
- Intong LR, Murrell DF. Inherited epidermolysis bullosa : new diagnostic criteria and classification. *Clin Dermatol* 2012; 30 : 70–7.
- Kershenovich R, Hodak E, Mimouni D. Diagnosis and classification of pemphigus and bullous pemphigoid. *Autoimmun Rev* 2014; 13 : 477–81.
- Leger S, Picard D, Ingen-Housz-Oro S, et al. Prognostic factors of paraneoplastic pemphigus. *Arch Dermatol* 2012; 148 : 1165–72.
- Sokumbi O, Wetter DA. Clinical features, diagnosis, and treatment of erythema multiforme : a review for the practicing dermatologist. *Int J Dermatol* 2012; 51 : 889–902.
- Sundram U. A review of important skin disorders occurring in the posttransplantation patient. *Adv Anat Pathol* 2014; 21 : 321–9.
- Valeyrie-Allanore L, Bastuji-Garin S, Guégan S, et al. Prognostic value of histologic features of toxic epidermal necrolysis. *J Am Acad Dermatol* 2013; 68 : e29–35.

Dermatoses des états d'hypersensibilité

7

Urticaires 115
Panniculites 118
Signes cutanés du lupus érythémateux 126
Dermatomyosite 133
Sclérodermie et dermatoses sclérosantes 135
Lichen plan et dermatoses lichénoïdes 139
Réactions cutanées aux médicaments 146
Maladie de Behçet 150
Pityriasis lichénoïde 151

URTICAIRES

L'expression commune des urticaires est la papule œdémateuse dermique, résultant de mécanismes d'hypersensibilité impliquant le mastocyte et l'histamine, son médiateur principal.

URTICAIRES COMMUNES

L'urticaire est un signe cutané fréquent, pouvant relever d'un grand nombre de causes. Dans l'urticaire aiguë, l'agent causal est parfois identifiable (aliment, médicament, venin, pneumallergène, facteur contact, infection). Dans les urticaires chroniques, le plus souvent, on ne trouve pas de cause précise (urticaire idiopathique). Les urticaires physiques sont souvent chroniques.

Le *dermographisme vrai*, ou urticaire factice, réalise des lésions urticariennes fugaces aux zones de frottement appuyé (fig. 7.1). Il traduit une hypersensibilité cutanée.

L'*urticaire superficielle* est caractérisée par une éruption monomorphe, fugace, migratrice et prurigineuse, faite de papules et plaques œdémateuses, arrondies ou polycycliques (fig. 7.2 et 7.3). L'*urticaire profonde*, ou angio-œdème, est caractérisée par une tuméfaction ferme, mal limitée, pâle, accompagnée de sensation de tension. L'urticaire physique survient au site d'exposition au facteur déclenchant (fig. 7.4).



Fig. 7.1 Dermographisme vrai – urticaire factice.



Fig. 7.2 Urticaire superficielle.



Fig. 7.3 Urticaire de l'enfant.

Histologiquement, l'urticaire banale associe un œdème interstitiel dermique et un discret infiltrat périvasculaire de lymphocytes et rares neutrophiles et éosinophiles (fig. 7.5 et 7.6). Dans sa forme profonde (angio-œdème), l'œdème et l'infiltrat discrets sont présents également dans l'hypoderme.

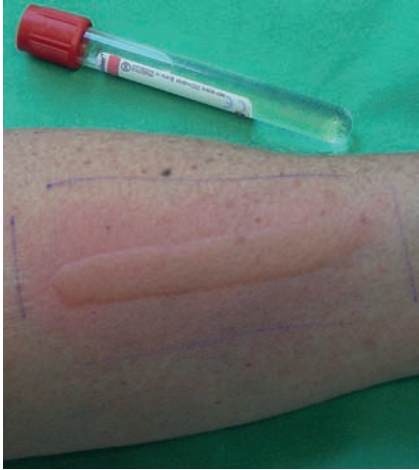


Fig. 7.4 Urticaire à la chaleur.

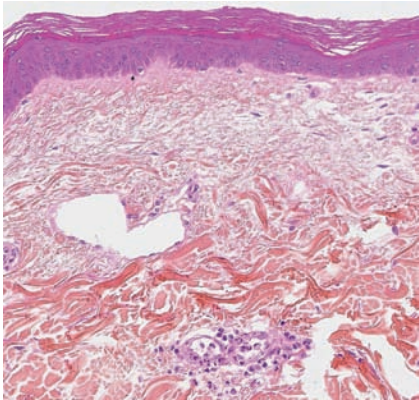


Fig. 7.5 Urticaire - œdème interstitiel.

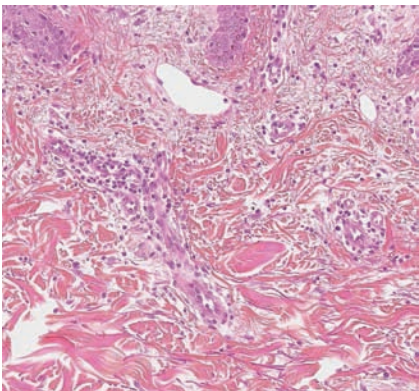


Fig. 7.6 Urticaire - rares neutrophiles et éosinophiles.

Corrélation anatomoclinique

C'est la localisation dermique ou hypodermique de l'œdème qui est responsable du caractère superficiel ou profond des lésions cliniques de l'urticaire.

VASCULITE URTICARIENNE

La vasculite urticarienne suggère l'existence d'une maladie systémique. Elle est caractérisée cliniquement par des lésions urticariennes, fixes, avec évolution purpurique et parfois séquelles pigmentaires (fig. 7.7 et 7.8), et histologiquement par une atteinte vasculaire plus marquée que dans l'urticaire banale, allant jusqu'à la vasculite leucocytoclasique. On voit un infiltrat contenant de nombreux neutrophiles, obscurcissant les vaisseaux dermiques et dissociant leur paroi (fig. 7.9 et 7.10).



Fig. 7.7 Vasculite urticarienne.



Fig. 7.8 Vasculite urticarienne - clinique.

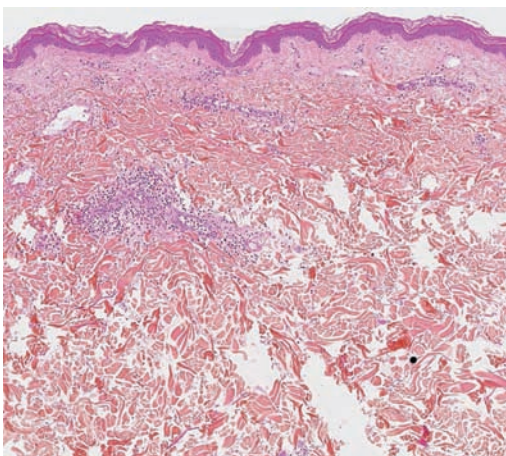


Fig. 7.9 Vasculite urticarienne.

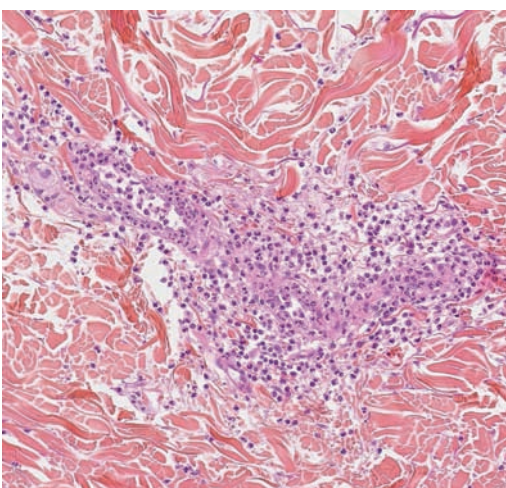


Fig. 7.10 Vasculite urticarienne – neutrophiles dissociant la paroi vasculaire.

Corrélation anatomoclinique

L'atteinte vasculaire explique le caractère purpurique et la fixité des lésions. La vasculite urticarienne peut s'intégrer dans le cadre d'une connectivite (lupus), d'une réaction médicamenteuse, d'une infection (hépatite B), ou d'une vasculite hypocomplémentémique avec ou sans auto-anticorps anti-C1q.

URTICAIRE NEUTROPHILIQUE, DERMATITE URTICARIENNE NEUTROPHILIQUE (DUN) OU INTERSTITIELLE NEUTROPHILIQUE (DIN)

L'urticaire neutrophilique, la DUN ou la DIN sont des termes désignant un tableau anatomoclinique survenant au cours de diverses affections, telles que la maladie de Still, le lupus érythémateux, l'arthrite chronique juvénile, le syndrome de Schnitzler, les syndromes auto-inflammatoires (syndrome de Muckle-Wells, urticaire familiale au froid, CINCA [chronique, infantile, neurologique, cutané, articu-

laire], syndrome hyper-IgD, TRAPS [*TNF-receptor associated auto-inflammatory syndrome*], etc.). Cliniquement, les lésions urticariennes sont de durée variable, parfois peu palpables, ou associées à un dermatographe (fig. 7.11 et 7.12). Histologiquement, il existe un infiltrat neutrophilique péri-vasculaire et interstitiel dermique, avec leucocytoclasie, sans vasculite (fig. 7.13, 7.14 et 7.15).



Fig. 7.11 Maladie de Still – lésions urticariennes.



Fig. 7.12 Dermographe au cours de la maladie de Still.

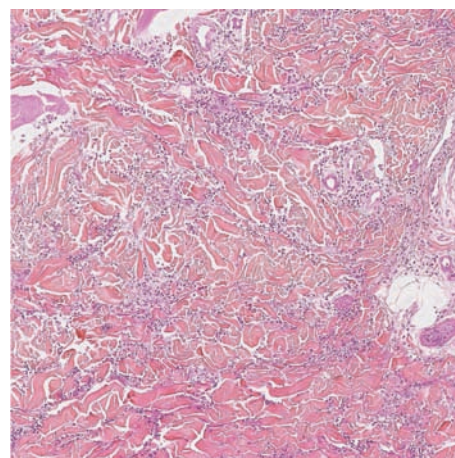


Fig. 7.13 Dermatite urticarienne neutrophilique (DUN).

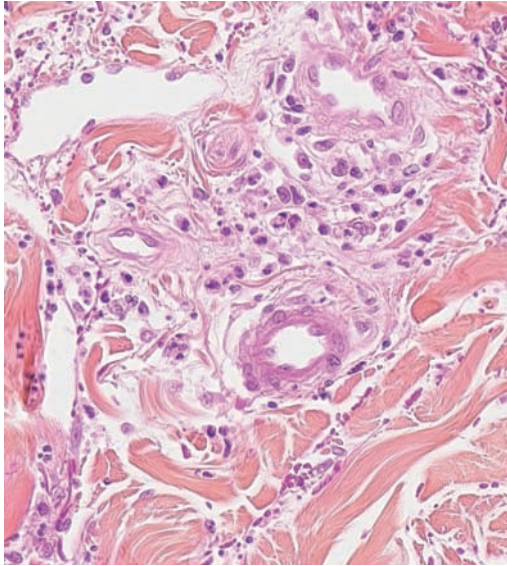


Fig. 7.14 DUN – neutrophiles périvasculaires et interstitiels.

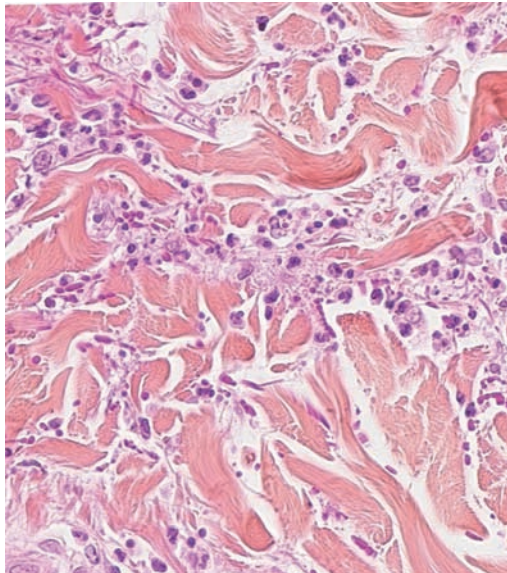


Fig. 7.15 DUN – leucocytoclasie.

PANNICULITES

Pour classer les différents types de panniculites, on utilise un algorithme histopathologique relativement simple, car la clinique ne permet souvent pas à elle seule de s'orienter :

- L'inflammation est-elle à prédominance septale ou lobulaire ? Quel en est le type ?
- Y a-t-il une atteinte vasculaire ou non ?

On peut ainsi définir quatre groupes en fonction de ces deux paramètres.

PANNICULITES SEPTALES SANS ATTEINTE VASCULAIRE

L'érythème noueux est la panniculite septale de loin la plus fréquente. Il se manifeste par des noues chaudes sensibles, bilatérales et asymétriques prédominant aux jambes (fig. 7.16). Dans certains cas, il peut s'agir d'une lésion unique à évolution centrifuge, qualifiée d'hypodermite nodulaire subaiguë migratrice (fig. 7.17).



Fig. 7.16 Érythème noueux typique.



Fig. 7.17 Érythème noueux – lésion unique annulaire centrifuge.

Il faut une biopsie large et profonde pour faire un diagnostic pertinent. La [figure 7.18](#) illustre la prédominance septale de l'atteinte avec élargissement du septum et infiltrat inflammatoire à la périphérie des lobules. L'infiltrat est polymorphe, avec des lymphocytes, des histiocytes et des neutrophiles, ainsi que des hématies extravasées ([fig. 7.19](#)). L'élément le plus caractéristique est la rosette de Miescher ([fig. 7.20](#)), composée d'histiocytes et de neutrophiles formant de petits amas arrondis à disposition florale. Ce signe est très évocateur de l'érythème noueux. Si la biopsie est trop tardive, les neutrophiles disparaissent et il ne persiste que des granulomes avec épaissement du septum. Il n'y a pas d'aspect histologique caractéristique de l'hypodermite nodulaire migratrice, qui doit être assimilée à l'érythème noueux.

Il existe d'autres panniculites septales sans atteinte vasculaire, notamment les morphées profondes ([fig. 7.21](#)) où l'in-

duration est plus profonde que dans les formes dermiques habituelles. La biopsie montre une panniculite septale ([fig. 7.22](#)), avec apposition de néocollagène dans le septum et inflammation lymphocytaire, comme dans une morphée classique ([fig. 7.23](#)). Les granulomes annulaires profonds, la nécrobiose lipoïdique ou les nodules rhumatoïdes peuvent réaliser aussi des images de panniculite septale.

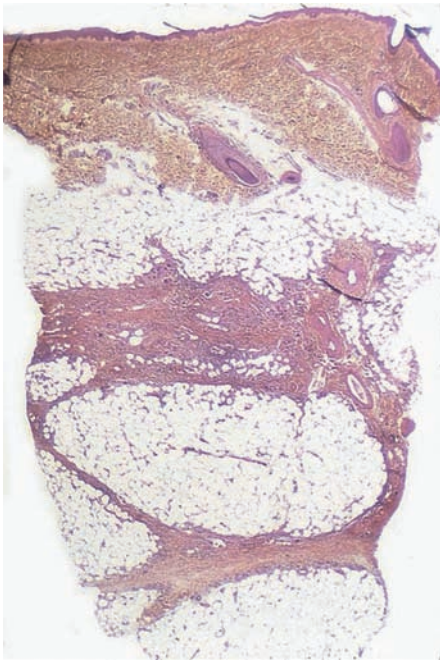


Fig. 7.18 Érythème noueux – septum élargi.

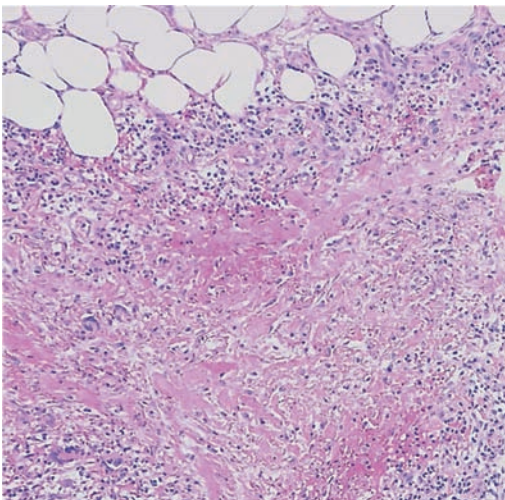


Fig. 7.19 Érythème noueux – gros plan sur le septum.

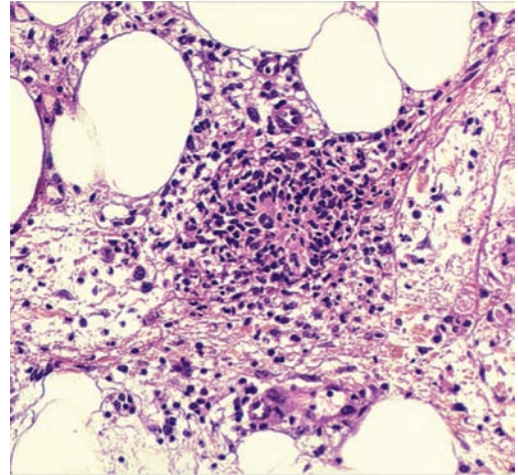


Fig. 7.20 Érythème noueux – aspect de rosette de Miescher.



Fig. 7.21 Morphée profonde.

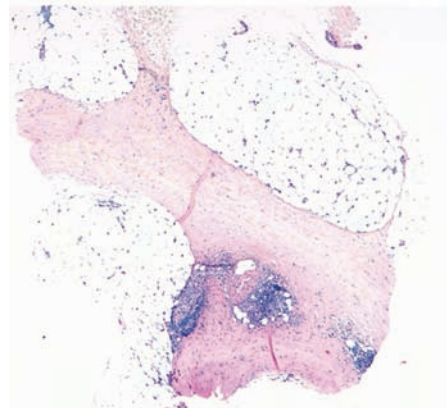


Fig. 7.22 Morphée profonde – panniculite septale.

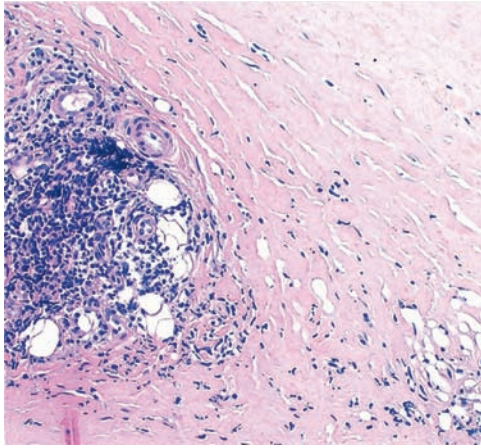


Fig. 7.23 Morphée profonde – néocollagène et infiltrat lymphocytaire dans le septum.

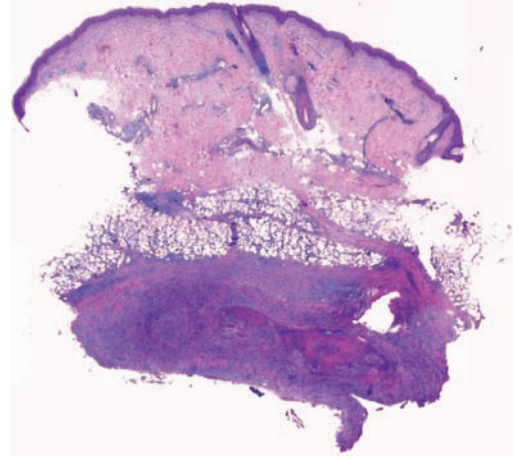


Fig. 7.25 Thrombophlébite nodulaire.

PANNICULITES SEPTALES AVEC ATTEINTE VASCULAIRE

On trouve dans ce groupe la périartérite noueuse (PAN; voir chapitre 14) ainsi que les thrombophlébites superficielles.

Les thrombophlébites se manifestent par une induration hypodermique localisée principalement aux jambes, qui a parfois un caractère linéaire (fig. 7.24). Ces lésions surviennent toujours dans un contexte pathologique qu'il faut rechercher, notamment des troubles de la coagulation ou une maladie de Behçet.

Sur le plan histologique, il s'agit d'une atteinte vasculaire touchant des veines de petit ou moyen calibre (fig. 7.25). Il y a une occlusion de la lumière (fig. 7.26) avec un infiltrat inflammatoire associé, s'étendant largement autour du vaisseau. Il est parfois nécessaire de faire une coloration à l'orcéine pour voir la silhouette vasculaire (fig. 7.27). Le diagnostic différentiel entre atteinte veineuse et artérielle n'est pas facile à faire dans certains cas. Il y a une atteinte inflammatoire toujours plus diffuse dans les thrombophlébites que dans la PAN. Le calibre des veines est souvent plus grand que celui des artérioles touchées dans la PAN.

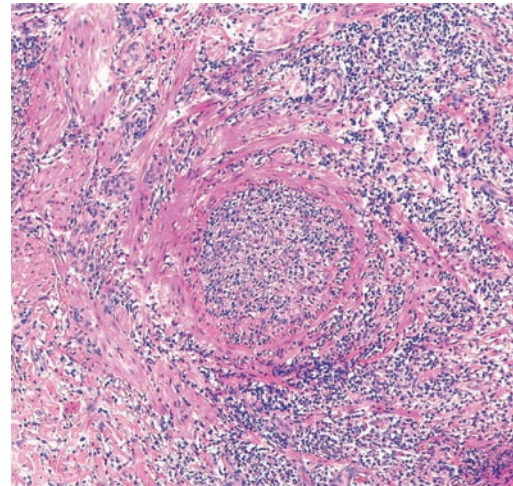


Fig. 7.26 Thrombophlébite nodulaire – obstruction de la lumière.



Fig. 7.24 Thrombophlébite nodulaire.

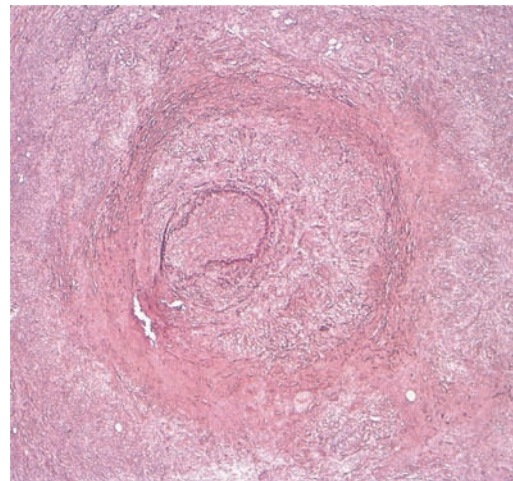


Fig. 7.27 Coloration à l'orcéine montrant les multiples couches du vaisseau thrombosé.

PANNICULITES LOBULAIRES AVEC ATTEINTE VASCULAIRE

Il s'agit ici d'une seule entité, l'érythème induré de Bazin ou vasculite nodulaire, comprenant des nodules multiples prédominant aux jambes (fig. 7.28), entraînant des ulcérations dans 50 % des cas et évoluant par poussées successives pendant des années. Les lésions sont douloureuses spontanément et à la palpation, notamment en cas de lésions ulcérées (fig. 7.29).

La biopsie montre une atteinte diffuse du pannicule, donc à prédominance lobulaire. Il y a une inflammation majeure et une disparition progressive de la graisse (fig. 7.30). Outre l'infiltrat, on a toujours une atteinte vasculaire touchant les artérioles et les veinules de l'hypoderme (fig. 7.31). On voit des vaisseaux à la paroi totalement nécrosée, thrombosés et entourés d'un infiltrat inflammatoire polymorphe (fig. 7.32). La coloration à l'orcéine est parfois indispensable pour repérer les silhouettes vasculaires. Quand la lésion évolue, il y a un granulome diffus avec fibrose progressive où il est difficile de repérer les vaisseaux. Cette atteinte est toutefois indispensable pour poser le diagnostic.



Fig. 7.28 Érythème induré de Bazin.



Fig. 7.29 Érythème induré de Bazin – lésion ulcérée.

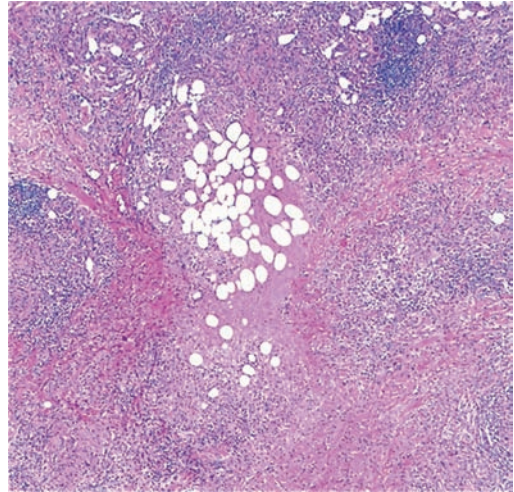


Fig. 7.30 Érythème induré – panniculite diffuse avec zone de nécrose et inflammation.

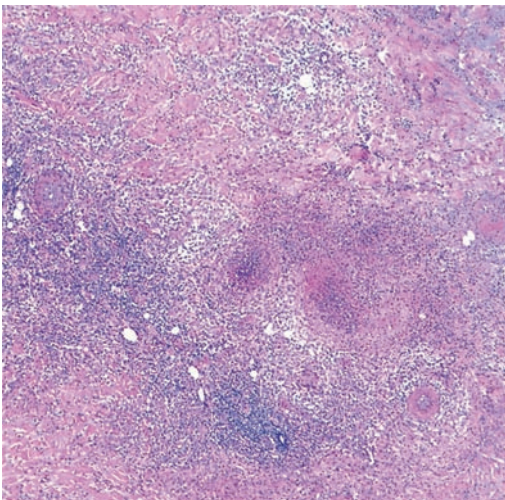


Fig. 7.31 Érythème induré – multiples vaisseaux thrombosés.

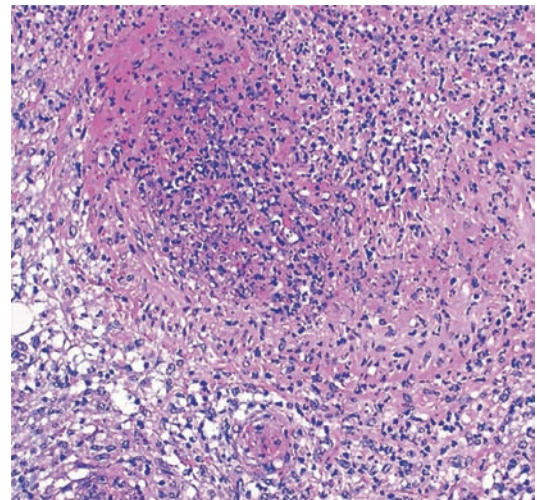


Fig. 7.32 Résidu d'une grosse veine hypodermique.

PANNICULITES LOBULAIRES SANS ATTEINTE VASCULAIRE

C'est le groupe le plus vaste, où la question essentielle pour le pathologiste est de déterminer le type de cellules inflammatoires prédominant.

Panniculites neutrophiliques

La **panniculite pancréatique** se caractérise par des nouures inflammatoires très douloureuses, associées à des douleurs osseuses et abdominales (fig. 7.33). Dans cette atteinte très grave, l'évolution des lésions se fait vers la fistulisation avec émission

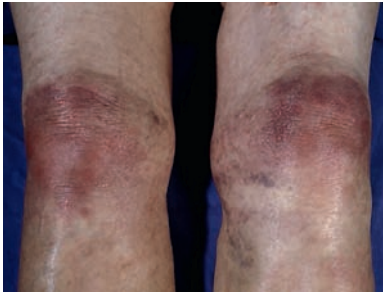


Fig. 7.33 Panniculite pancréatique avec nodules douloureux.

de graisse fondue. Il s'agit souvent d'une néoplasie pancréatique ou de pancréatite en poussée. Il existe aussi des formes plus bénignes, avec élévation transitoire des enzymes pancréatiques, donnant des nodules sans signes généraux (fig. 7.34).

La panniculite pancréatique se caractérise par une forte basophilie, avec nécrose de grands secteurs graisseux et infiltrat neutrophilique majeur (fig. 7.35). On voit des silhouettes ou fantômes d'adipocytes, avec une calcification très précoce des cadres adipocytaires, d'où l'extrême basophilie (fig. 7.36). Le gros plan de la figure 7.37 montre bien les adipocytes calcifiés avec de nombreuses hématies autour.

La **panniculite de Weber-Christian** doit être considérée comme une dermatose neutrophilique profonde, responsable de grands placards récidivants, très inflammatoires, avec fièvre et cultures bactériologiques stériles. Dans certains cas, il y a une dermatose neutrophilique profonde et superficielle avec des lésions œdémateuses ou bulleuses (fig. 7.38). La biopsie montre un infiltrat principalement lobulaire composé de polynucléaires neutrophiles (fig. 7.39), sans atteinte vasculaire.

Dans la **panniculite par déficit en alpha-1-antitrypsine**, on a des nouures touchant des zones inhabituelles telles que l'abdomen ou les bras (fig. 7.40). La biopsie montre aussi une panniculite neutrophilique, avec nécrose de lobules débutant dans la zone périphérique infiltrée de neutrophiles (fig. 7.41).



Fig. 7.34 Panniculite pancréatique avec lésions plus discrètes.

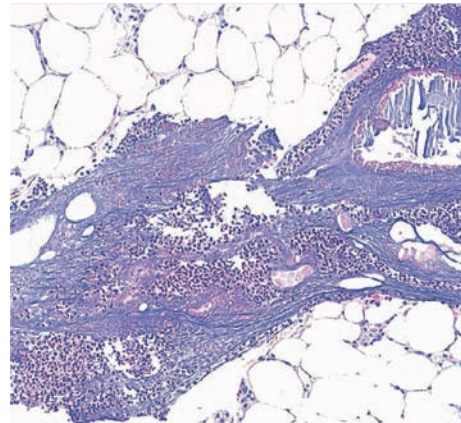


Fig. 7.35 Panniculite pancréatique – infiltrat neutrophilique.

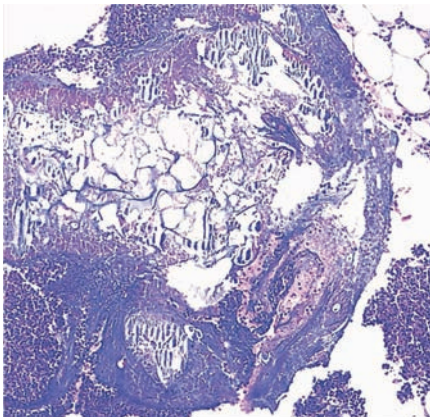


Fig. 7.36 Panniculite pancréatique – nécrose d'un lobule et franche basophilie.

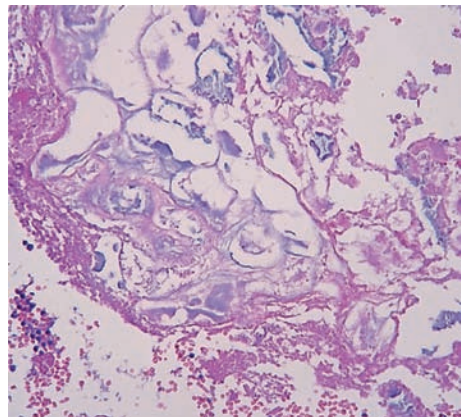


Fig. 7.37 Panniculite pancréatique – fantômes adipocytaires et calcifications précoces.



Fig. 7.38 Panniculite neutrophilique avec bulles.

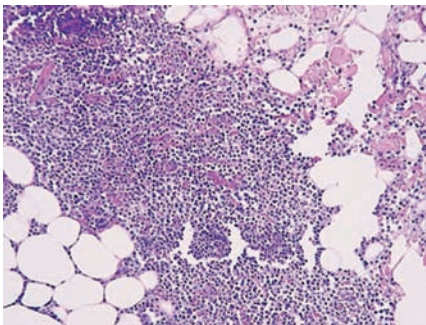


Fig. 7.39 Panniculite neutrophilique.



Fig. 7.40 Panniculite par déficit en alpha-1-antitrypsine.

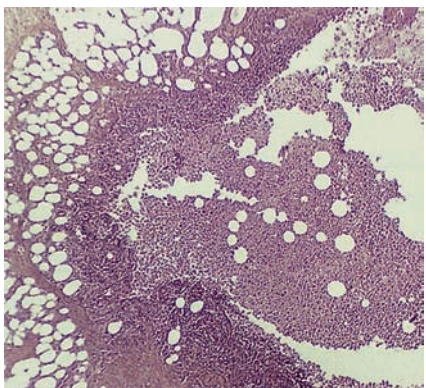


Fig. 7.41 Panniculite neutrophilique avec atteinte des septums.

Panniculites à prédominance lymphocytaire

La plus fréquente est la **panniculite au froid**, qui est biopsiée quand l'image clinique est atypique. Ces panniculites surviennent principalement chez les femmes, aux cuisses (fig. 7.42), notamment lors de la pratique de sports comme l'équitation ou la moto. Il s'agit de grands placards hypodermiques douloureux. La biopsie montre une atteinte inflammatoire minime, sans nécrose, avec principalement des lymphocytes au sein du lobule (fig. 7.43).

La **panniculite lupique** est localisée aussi dans des zones inhabituelles telles que la face externe du bras (fig. 7.44) ou le dos. On peut la voir au visage, notamment chez les enfants, aux seins et aux cuisses. Elle évolue en donnant des cicatrices très dystrophiques.

La biopsie montre une atteinte lymphocytaire, sous forme de plages arrondies qui semblent accrochées aux septums, comme du gui dans les arbres (fig. 7.45). L'infiltrat est presque exclusivement lymphocytaire (fig. 7.46). Dans les atteintes évoluées, on a un aspect hyalin et une fibrose progressive où les adipocytes disparaissent (fig. 7.47 et 7.48). Il faut être prudent face aux panniculites lymphocytaires, car il est parfois



Fig. 7.42 Panniculite au froid chez une cavalière.

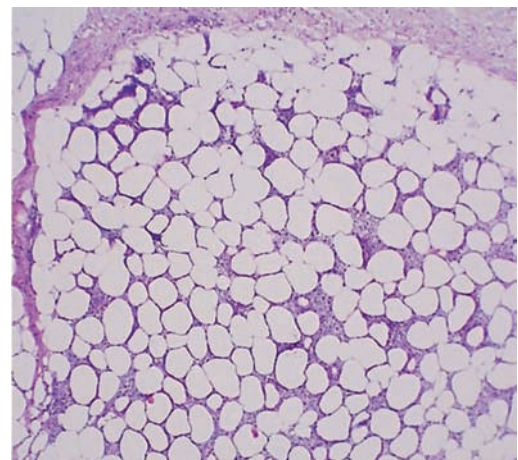


Fig. 7.43 Panniculite au froid – infiltrat lymphocytaire discret.

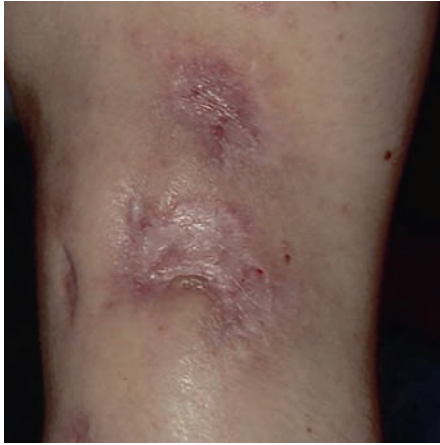


Fig. 7.44 Panniculite lupique avec évolution cicatricielle.

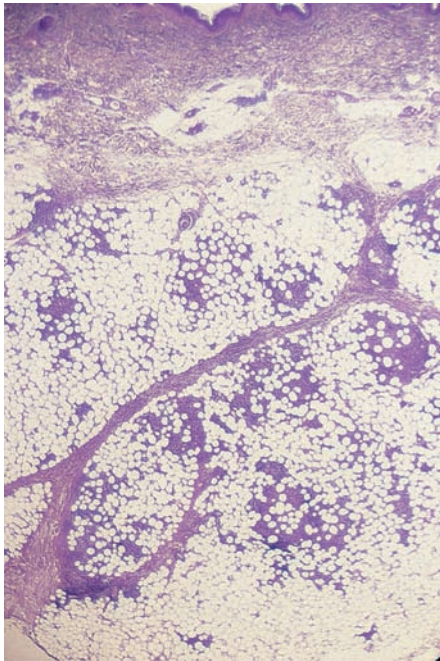


Fig. 7.45 Panniculite lupique avec îlots lymphocytaires.

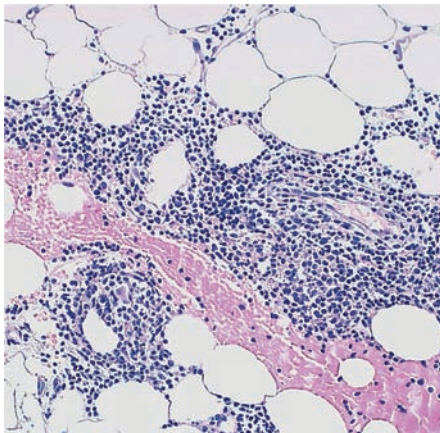


Fig. 7.46 Panniculite lupique – infiltrat lymphocytaire.

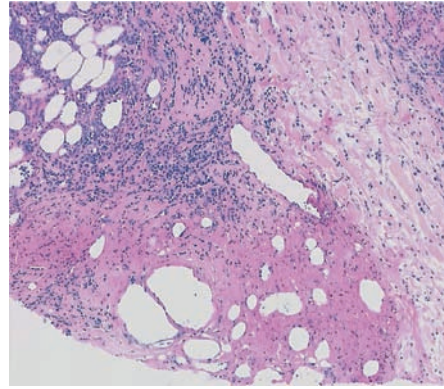


Fig. 7.47 Panniculite lupique – involution hyaline et fibreuse.

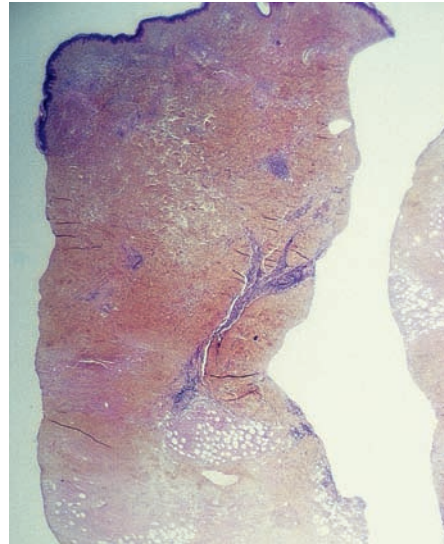


Fig. 7.48 Hyalinose séquellaire panniculite lupique.

difficile de faire le diagnostic différentiel entre un lymphome à type de panniculite et une panniculite lupique. La recherche de clone, et les autres signes de lupus sont importants pour le diagnostic différentiel.

Panniculites histiocytaires

Dans la **cytostéatonecrose du nouveau-né**, on a l'apparition de nodules sensibles après un accouchement long ou difficile avec une petite hypothermie (fig. 7.49). La biopsie montre des cristaux d'acide gras à disposition radiaire, situés au sein des adipocytes (fig. 7.50). Il y a aussi des calcifications précoces et on voit en périphérie des granulomes lipophagiques.

Outre la sarcoïdose hypodermique, on classe au sein de ces infiltrats la **panniculite histiocyttaire cytophagique**, expression cutanée du syndrome d'activation macrophagique, réalisant des nodules et plaques douloureux et inflammatoires en contexte fébrile. Il y a un infiltrat massif de la graisse, avec des zones de nécrose et d'hémorragies (fig. 7.51); à fort grossissement, on a des histiocytes de grande taille avec des images de phagocytose d'hématies, de leucocytes et de débris nucléaires, qu'on compare à des « beanbags » ou sacs de haricots (fig. 7.52).



Fig. 7.49 Cytostéatonécrose du nouveau-né.

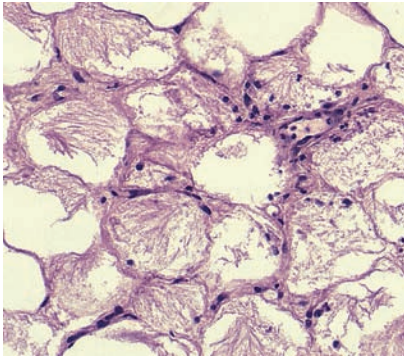


Fig. 7.50 Cytostéatonécrose du nouveau-né – cristaux au sein des adipocytes.

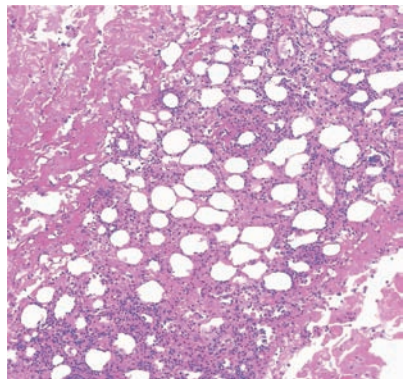


Fig. 7.51 Nécrose et hémorragie dans une panniculite histiocytaire cytophagique.

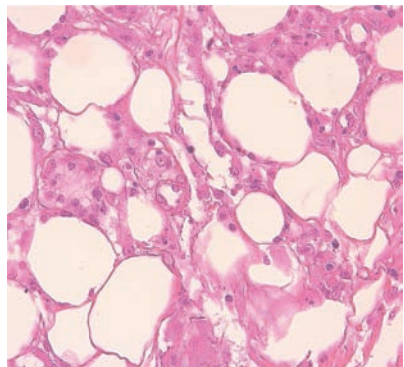


Fig. 7.52 Panniculite histiocytaire cytophagique – histiocytes avec phagocytose d'éléments sanguins.

ATROPHIE GRAISSEUSE IDIOPATHIQUE

Il s'agit d'un tableau, localisé à l'abdomen ou aux fesses, de lésions déprimées, molles, extensives, traduisant l'atrophie du pannicule (fig. 7.53). L'image histologique montre la graisse qui involue (fig. 7.54). Les adipocytes deviennent très petits (fig. 7.55) par rapport aux adipocytes normaux (fig. 7.56) et accompagnés de nombreux petits vaisseaux (involution vers une graisse d'allure embryonnaire).



Fig. 7.53 Atrophie graisseuse idiopathique.

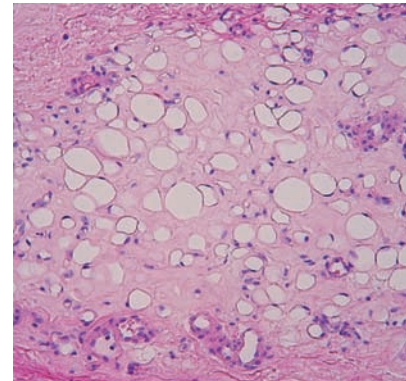


Fig. 7.54 Atrophie graisseuse idiopathique – involution vasculaire.

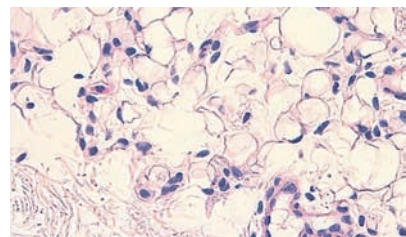


Fig. 7.55 Atrophie graisseuse idiopathique – adipocytes de petite taille et vaisseaux.

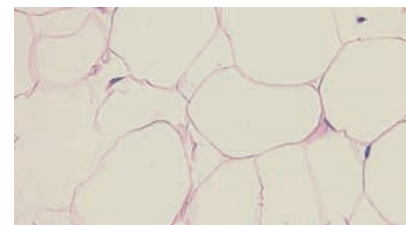


Fig. 7.56 Adipocytes de taille normale chez le même patient.

SIGNES CUTANÉS DU LUPUS ÉRYTHÉMATEUX

Le lupus érythémateux (LE) est une affection auto-immune touchant très souvent la peau, parfois exclusivement. Dans les LE, il existe des lésions cutanées spécifiques, classées selon leur durée, leur aspect clinique et microscopique, et les signes extracutanés éventuellement associés. On distingue le LE chronique ou discoïde, le LE tumidus ou dermique, le LE subaigu, et le LE aigu. Il existe également des lésions cutanées non spécifiques au cours du LE, dont des lésions vasculaires qui peuvent donner lieu à des tableaux anatomocliniques particuliers.

LE CHRONIQUE

Le LE chronique (LEC) peut être localisé ou diffus. Il s'agit de plaques bien limitées, indolentes, souvent photo-déclenchées ou aggravées, sur le visage, le cuir chevelu, ou plus disséminées (fig. 7.57, 7.58 et 7.59). Certaines localisations comme la conque de l'oreille sont particulièrement typiques (fig. 7.58). Les plaques sont érythémateuses, hyperkératosiques, avec un renforcement folliculaire. L'atrophie cicatricielle est plus tardive et prédomine au centre des lésions.

Au microscope, on a un infiltrat lymphocytaire dermique avec renforcement péri-annexiel, comme sur la vue d'ensemble d'une plaque de LEC fournie à la figure 7.60.



Fig. 7.58 LE chronique – conque de l'oreille.



Fig. 7.57 LE chronique.



Fig. 7.59 LE chronique discoïde disséminé.

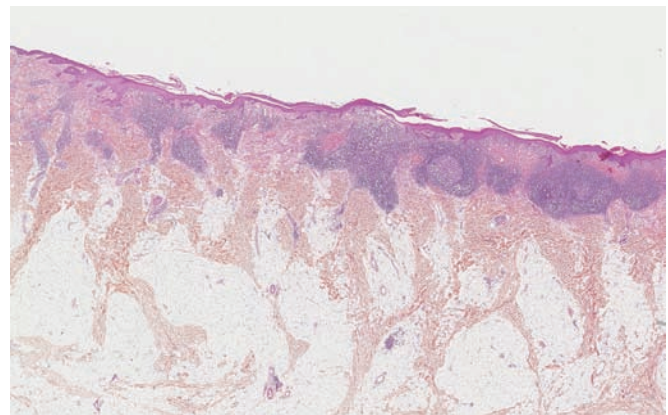


Fig. 7.60 Exérèse d'une plaque de LE chronique discoïde.

Il existe une atteinte de l'interface dermo-épidermique, avec une membrane basale épaisse (fig. 7.61). Les lymphocytes peuvent venir dissocier les kératinocytes de la basale, qui sont par ailleurs vacuolisés, plus rarement apoptotiques (fig. 7.62). L'épiderme s'atrophie dans les lésions plus anciennes, ce qui contraste avec une hyperkératose persistante. L'atrophie et l'hyperkératose sont visibles également dans le follicule pileux (fig. 7.63). L'atteinte de l'interface explique l'incontinence pigmentaire (fig. 7.64). Dans les lésions séquellaires non inflammatoires, il persiste une incontinence pigmentaire (fig. 7.65).

Corrélation anatomoclinique

L'hyperkératose et l'atrophie épidermique ont leur traduction clinique évidente. Les formes cliniques crétacées sont dues à une hyperkératose très marquée. La quantité d'infiltrat lymphocytaire est parallèle à l'état plus ou moins inflammatoire de la plaque de lupus.

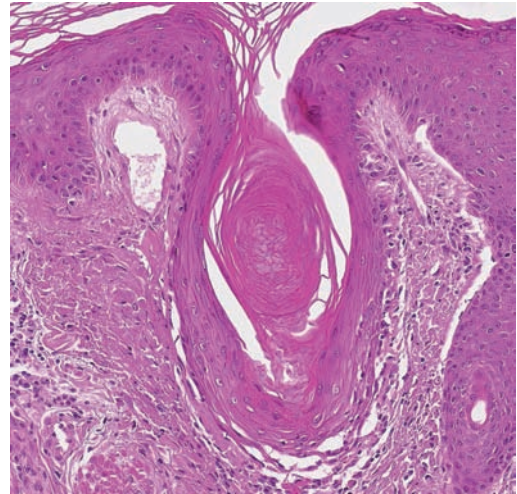


Fig. 7.63 Atrophie et hyperkératose de la gaine pileuse.

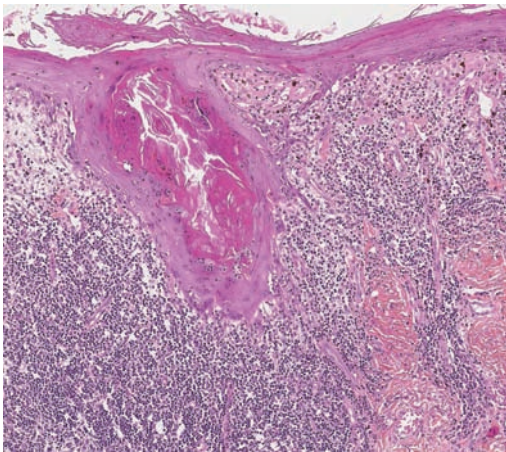


Fig. 7.61 Infiltrat lymphocytaire péri-annexiel – atteinte de l'interface épidermique et pileuse.

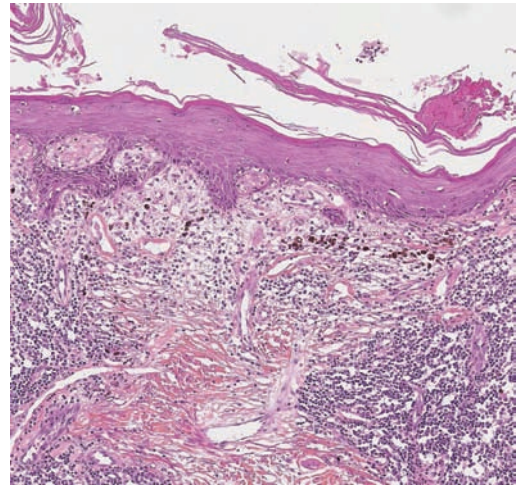


Fig. 7.64 Incontinence pigmentaire inflammatoire.

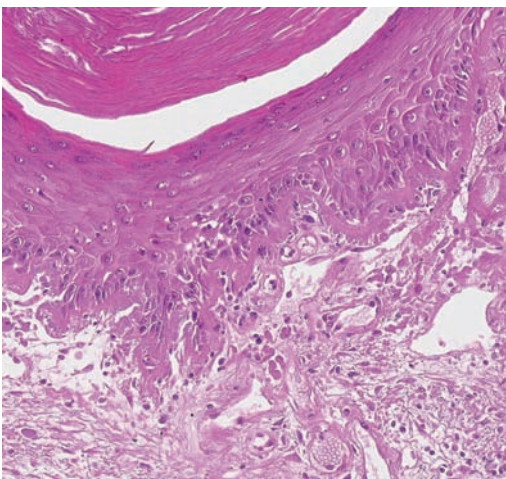


Fig. 7.62 Épaississement de la membrane basale.

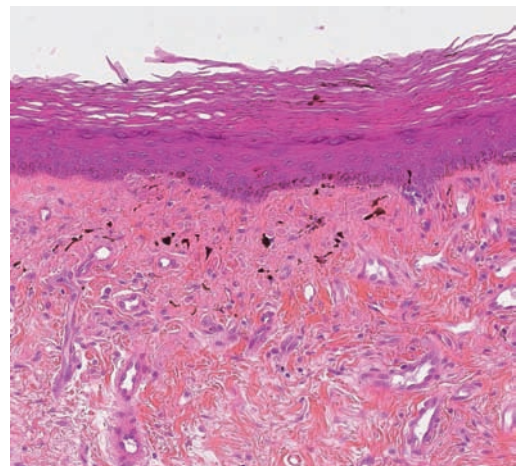


Fig. 7.65 Incontinence pigmentaire résiduelle.

LE TUMIDUS

Le LE tumidus est une variante du LEC caractérisée par un érythème associé à un œdème, réalisant un ou plusieurs placards saillants à bords nets avec infiltration cutanée, à surface lisse, sans altération épidermique (fig. 7.66 et 7.67). Histologiquement, l'infiltrat lymphocytaire dermique est au premier plan, sans atteinte de l'interface (fig. 7.68). Il se ren-

force autour des annexes pilaires et sudorales (fig. 7.69). Les frontières nosologiques avec la maladie de Jessner-Kanoff sont parfois floues. Dans celle-ci, les plaques érythémateuses sont plus arciformes, fluctuantes, prédominant sur le thorax (fig. 7.70). L'infiltrat lymphocytaire dermique forme des manchons périvasculaires, sans renforcement péri-annexiel (fig. 7.71).



Fig. 7.66 LE tumidus – visage.

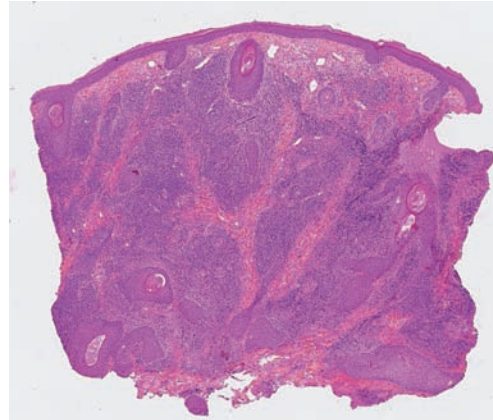


Fig. 7.68 LE tumidus – infiltrat lymphoïde dermique.



Fig. 7.67 LE tumidus.

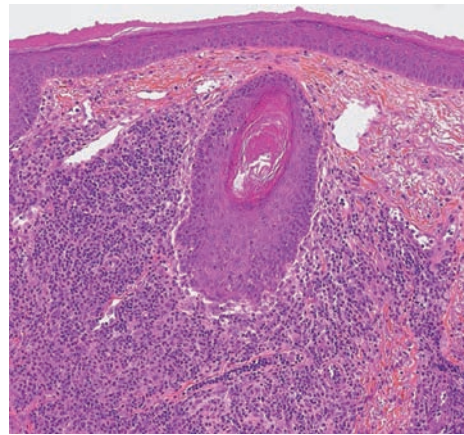


Fig. 7.69 LE tumidus – atteinte péri-annexielle.



Fig. 7.70 Maladie de Jessner-Kanoff – dos.

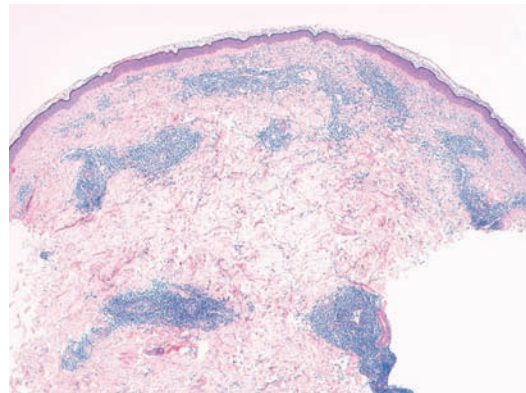


Fig. 7.71 Manchons lymphocytaires périvasculaires.

LE SUBAIGU

Le LE subaigu est un tableau anatomoclinique caractérisé cliniquement par des lésions disséminées sur le visage, le thorax, le haut du dos, et la face d'extension des membres supérieurs. Les lésions sont érythémateuses, finement squameuses, parfois annulaires, sans hyperkératose folliculaire (fig. 7.72, 7.73 et 7.74).



Fig. 7.72 LE subaigu – visage.



Fig. 7.73 LE subaigu.



Fig. 7.74 LE subaigu – lésions annulaires.

Elles peuvent être psoriasiformes. Dans la figure 7.75, la microscopie montre un infiltrat lymphocytaire périvasculaire et sous-épidermique, plutôt que péri-annexiel. L'atteinte de l'interface est marquée, avec vacuolisation, corps ronds (fig. 7.76). L'épiderme est parfois atrophique, sans nette hyperkératose. Parfois, l'infiltrat lymphocytaire est moins abondant, et l'atteinte de l'interface est au premier plan (fig. 7.77).

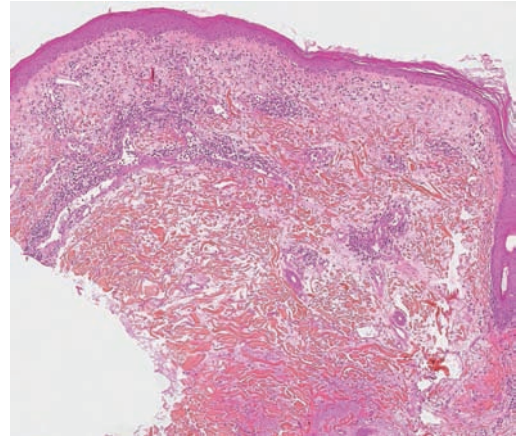


Fig. 7.75 LE subaigu – infiltrat lymphocytaire périvasculaire et à l'interface épidermique.

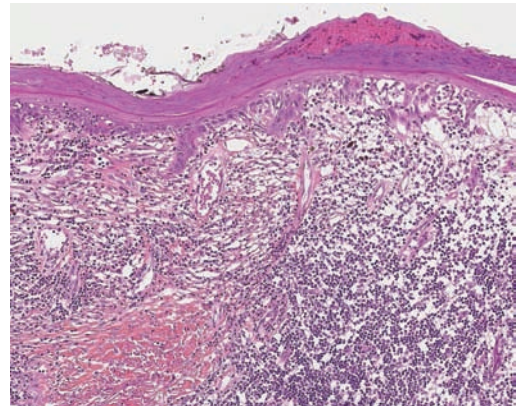


Fig. 7.76 LE subaigu – infiltrat abondant et atteinte de l'interface.

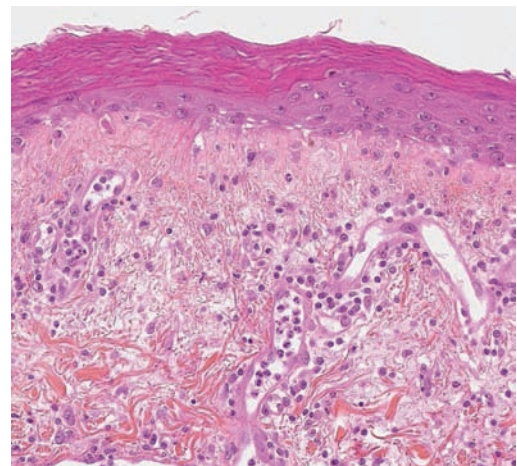


Fig. 7.77 LE subaigu – infiltrat moins abondant.

LE AIGU

Le LE aigu systémique peut s'accompagner de signes cutanés, dominés par un érythème congestif diffus et surtout par les nappes érythémateuses congestives malaires en vesperilio (fig. 7.78). La microscopie montre un faible infiltrat lymphocytaire dermique superficiel (fig. 7.79). Les remaniements de l'interface associent vacuolisation et nécrose kératinocytaire, réalisant un aspect proche de celui de la dermatomyosite (fig. 7.80). Parfois, les lésions de l'interface sont encore plus discrètes (fig. 7.81). On peut parfois voir un contingent de neutrophiles lors d'une poussée de LE aigu (fig. 7.82).



Fig. 7.78 Vesperilio du LE aigu.

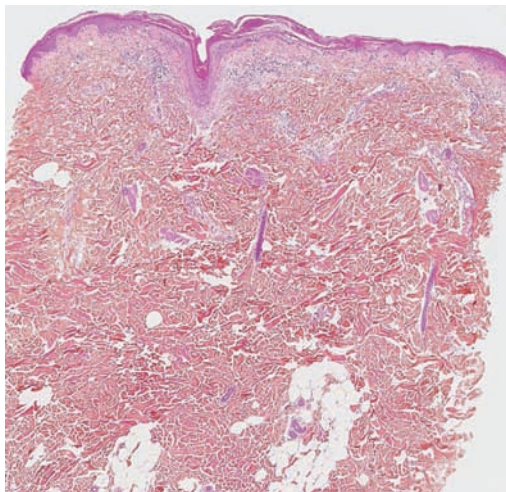


Fig. 7.79 LE aigu.

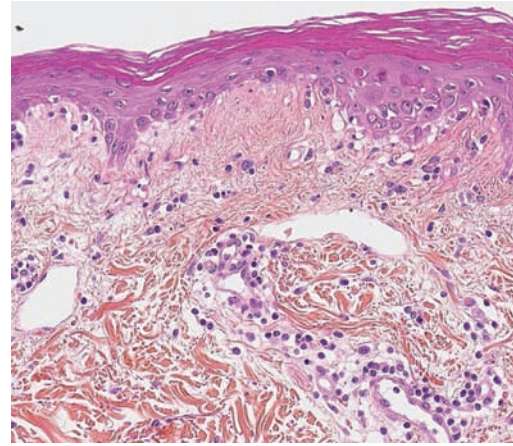


Fig. 7.80 LE aigu – aspect proche de la dermatomyosite.

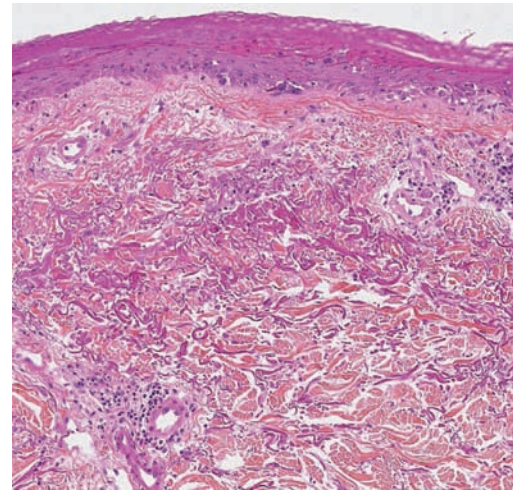


Fig. 7.81 LE aigu – remaniements très discrets.

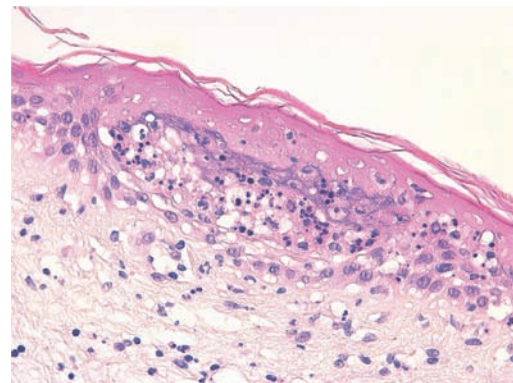


Fig. 7.82 LE aigu en poussée – neutrophiles.

MANIFESTATIONS VASCULAIRES DU LUPUS

Les manifestations vasculaires du lupus peuvent être liées à des dépôts de complexes immuns ou à des manifestations vaso-occlusives thrombotiques peu inflammatoires. Ces manifestations surviennent notamment dans le cadre de la présence d'anticorps antiphospholipides. Elles peuvent consister en un aspect cyanotique et un livedo acral (fig. 7.83), avec thromboses de capillaires dermiques sans inflammation (fig. 7.84), ou en des papules érythémateuses à centre atrophique porcelainé rappelant la papulose atrophique de Degos (fig. 7.85). Dans ce cas, on a histologiquement une lésion bien limitée, en triangle dermique à base superficielle, soulignée par des dépôts de mucine (fig. 7.86). Au centre, l'épiderme est atrophique, avec hyperkératose et atteinte de l'interface rappelant le LE chronique (fig. 7.87). En bordure, il existe un infiltrat lymphocytaire et des thromboses capillaires (fig. 7.88).



Fig. 7.83 Vasculopathie thrombotique du LE.

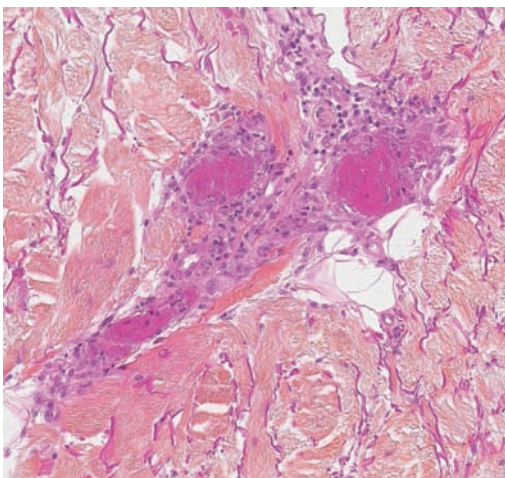


Fig. 7.84 Thromboses microvasculaires au cours du LE.



Fig. 7.85 Pseudo-Degos du LE.

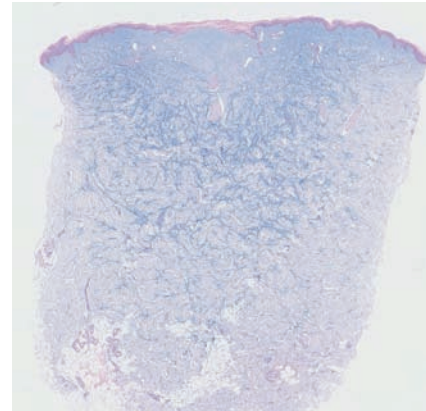


Fig. 7.86 Pseudo-Degos – dépôts de mucine (bleu Alcian).

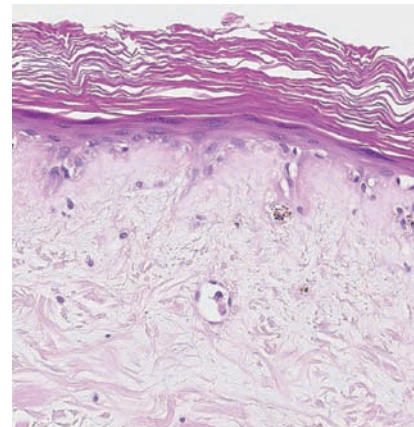


Fig. 7.87 Pseudo-Degos – atteinte épidermique.

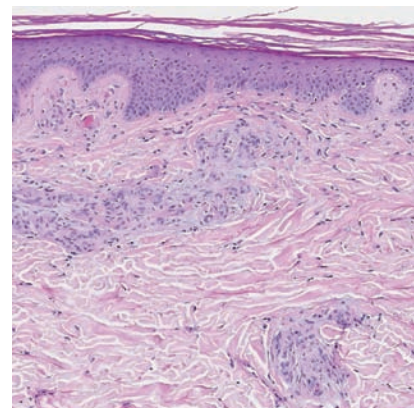


Fig. 7.88 Pseudo-Degos – lymphocytes et thrombose capillaire.

PAPULOSE ATROPHIANTE DE DEGOS

La papulose atrophiante de Degos est une affection très rare, dont les rapports à la vasculopathie thrombosante du lupus sont discutés. Elle est caractérisée par une éruption de papules érythémateuses à évolution centrale nécrotique puis scléro-atrophique déprimée, d'aspect porcelainé, avec halo inflammatoire (fig. 7.89). L'histologie montre un infarctus dermique par occlusion d'une artériole profonde. La lésion est triangulaire à pointe inférieure (fig. 7.90). Il existe une surcharge mucineuse dans la lésion (fig. 7.91), et une artériole thrombosée à la pointe inférieure (fig. 7.92). La lésion évolue vers une nécrose triangulaire déshabitée du derme, avec atrophie épidermique en regard (fig. 7.93).

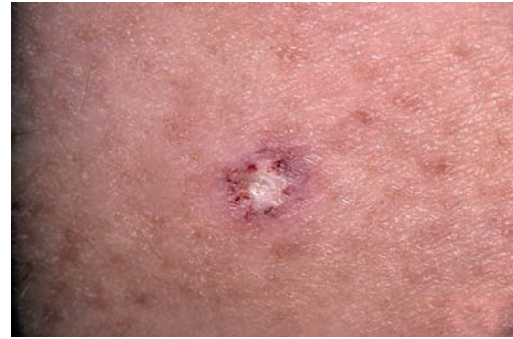


Fig. 7.89 Papulose atrophiante de Degos.

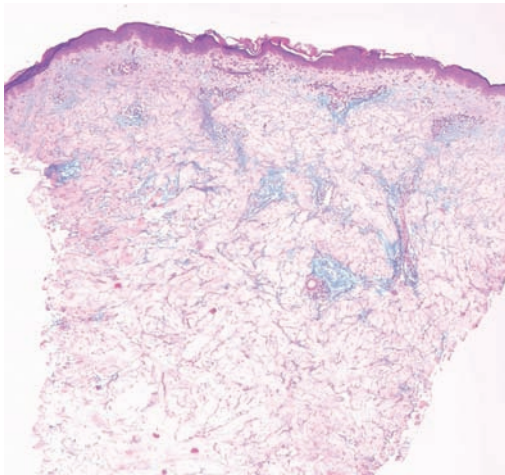


Fig. 7.90 Papulose atrophiante de Degos – lésion triangulaire à pointe inférieure.

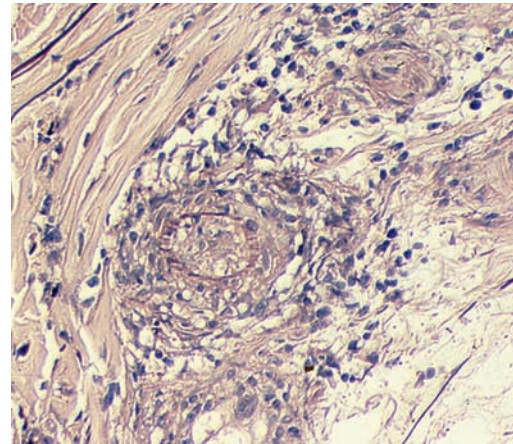


Fig. 7.92 Artériole thrombosée (coloration à l'orcéine).

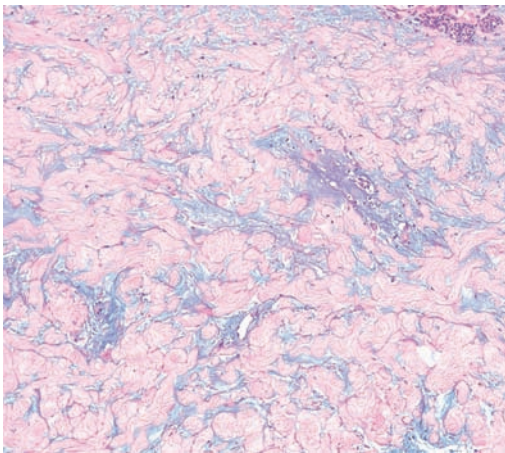


Fig. 7.91 Dépôts de mucine.

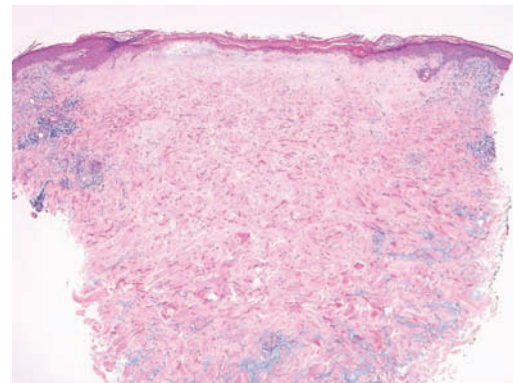


Fig. 7.93 Papulose atrophiante de Degos – lésion évoluée.

Corrélation anatomoclinique

Le centre nécrotique puis scléro-atrophique de la lésion correspond au cône dermique constituant le territoire d'aval de l'artériole thrombosée, qui subit une nécrose ischémique.

DERMATOMYOSITE

Les lésions cutanées de la dermatomyosite peuvent survenir avant les signes musculaires, ou conjointement. Les lésions élémentaires les plus typiques sont l'érythème, l'œdème, la kératose et la poïkilodermie.

LÉSIONS ÉLÉMENTAIRES TYPIQUES

L'érythème héliotrope est rose lilacé, siégeant dans les zones découvertes, et prédominant au visage, au cou, au décolleté (fig. 7.94), au haut du dos, sur les genoux et les coudes



Fig. 7.94 Dermatomyosite.



Fig. 7.95 Dermatomyosite - atteinte du coude.

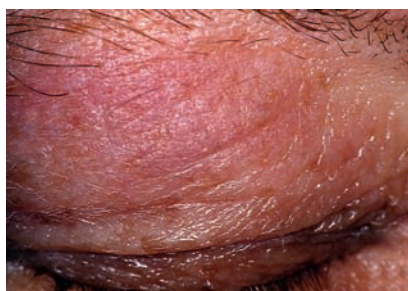


Fig. 7.96 Érythème lilacé des paupières.



Fig. 7.97 Dermatomyosite œdémateuse.

(fig. 7.95). L'atteinte des paupières est évocatrice (fig. 7.96). Un œdème est variablement associé, surtout dans les formes aiguës, donnant un aspect succulent à l'érythème (fig. 7.97). Les formes plus évoluées photosensibles ont un aspect de poïkilodermie, prédominant sur le décolleté (fig. 7.98), associant atrophie épidermique, télangiectasies et leucomélanodermie.

Au microscope, il existe une dermatose de l'interface très peu inflammatoire (fig. 7.99). La vacuolisation des kératinocytes basaux prédomine sur les nécroses (fig. 7.100). Les lymphocytes sont peu nombreux.



Fig. 7.98 Dermatosite poïkilodermique.

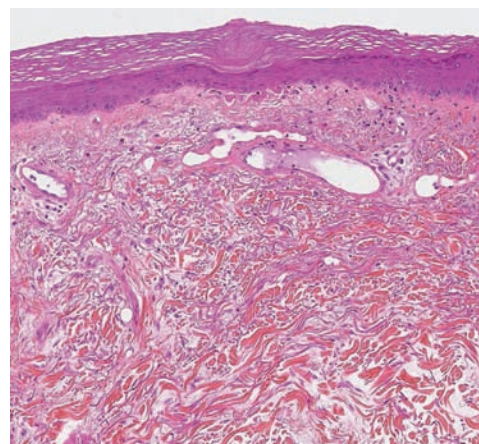


Fig. 7.99 Dermatomyosite.

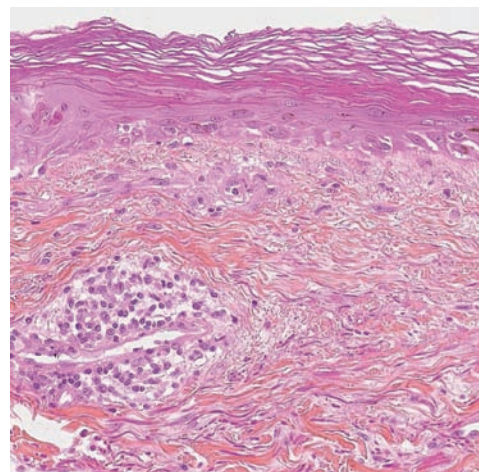


Fig. 7.100 Vacuolisation basale.

Il existe une surcharge mucineuse du derme superficiel à la coloration par le bleu Alcian (fig. 7.101). La dermatomyosite poikilodermique s'explique par l'association d'une dermatose de l'interface, d'une atrophie épidermique, de capillaires dilatés et d'une incontinence pigmentaire (fig. 7.102).

Corrélation anatomoclinique

Le signe élémentaire principal de la dermatomyosite est l'érythème non infiltré, correspondant histologiquement à des capillaires dilatés, avec très peu d'infiltrat cellulaire. La couleur lilacée de l'érythème est une caractéristique commune dans les dermatoses de l'interface (lichénoïdes).

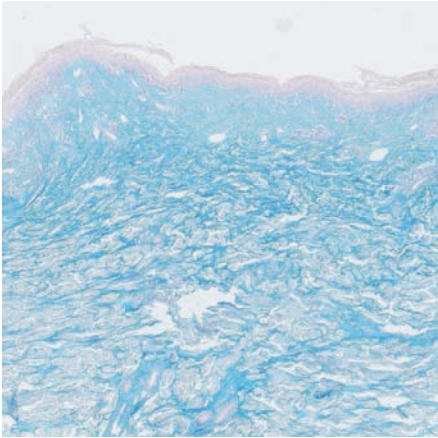


Fig. 7.101 Surcharge mucineuse dermique.

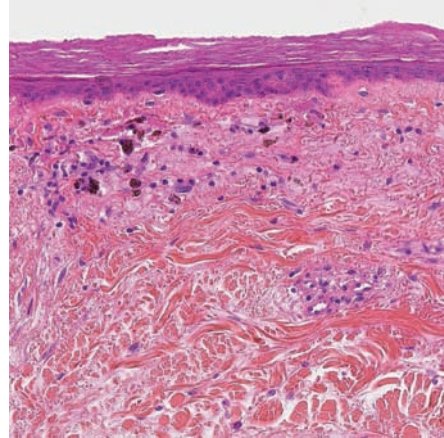


Fig. 7.102 Dermatomyosite poikilodermique.

ATTEINTE DES MAINS

L'atteinte des mains au cours de la dermatomyosite est particulière. Il s'agit de papules érythémateuses et parfois d'une hyperkératose. Les papules de Gottron siègent sur le dos des mains, en regard des articulations métacarpophalangiennes et interphalangiennes (fig. 7.103), formant un érythème en bande (fig. 7.104). La sertissure de l'ongle est érythémateuse avec hyperkératose du repli sus-unguéal et présence de capillaires télangiectasiques, réalisant le signe de la manucure (fig. 7.105). L'histologie d'une papule de Gottron montre une hyperkératose variable, un minime infiltrat dermique superficiel et des remaniements de l'interface à prédominance vacuolaire (fig. 7.106 et 7.107).



Fig. 7.103 Dermatomyosite – papules de Gottron.



Fig. 7.104 Dermatomyosite – dos des mains.



Fig. 7.105 Dermatomyosite – signe de la «manucure».

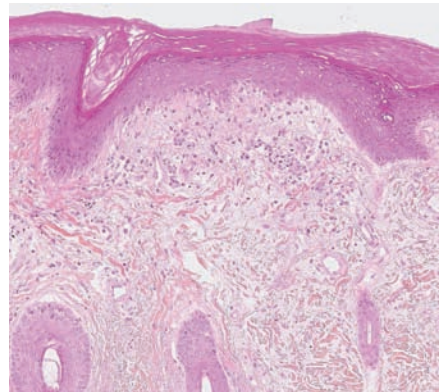


Fig. 7.106 Papule de Gottron – hyperkératose et minime infiltrat.

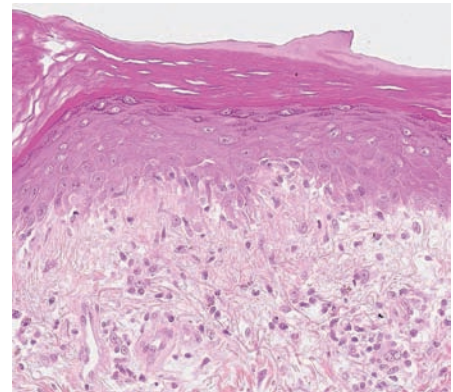


Fig. 7.107 Vacuolisation et corps ronds.

SCLÉRODERMIE ET DERMATOSES SCLÉROSANTES

SCLÉRODERMIES

Parmi les sclérodermies, on distingue les formes localisées, touchant la peau et les plans musculo-aponévrotiques profonds, et les sclérodermies systémiques touchant la peau et les organes profonds, dont le pronostic est plus sévère.

La caractéristique commune des sclérodermies est l'apposition tissulaire de néocollagène, réalisant cliniquement une sclérose plus ou moins profonde.

Sclérodermie systémique

Dans la sclérodermie systémique, la sclérose cutanée peut être diffuse, ou prédominer dans les zones acrales et au visage, limitant les mouvements et l'ouverture de la bouche. L'atteinte acrale réalise un tableau de sclérodactylie (fig. 7.108) avec des doigts effilés, figés en flexion. La peau est lisse, difficile à plisser.

Sclérodermie localisée

Les sclérodermies localisées peuvent toucher un membre (sclérodermie monomélique) (fig. 7.109), ou réaliser un trajet linéaire en bande, appelé sclérodermie en coup de sabre sur le visage (fig. 7.110). Les formes les plus fréquentes de sclérodermies localisées sont les morphées, qui peuvent être uniques ou multiples. Elles réalisent des plaques érythémateuses de plusieurs centimètres, s'indurant progressivement, localisées typiquement sur les flancs ou en zone lombaire (fig. 7.111). Au fur et à mesure apparaît une sclérose centrale de couleur blanche, et un anneau périphérique érythémateux ou lilas (fig. 7.112). Les morphées sont parfois pigmentées, avec une sclérose restant au second plan.



Fig. 7.108 Sclérodactylie au cours de la sclérodermie systémique.



Fig. 7.109 Sclérodermie monomélique.



Fig. 7.110 Sclérodermie en coup de sabre.



Fig. 7.111 Morphée lombaire.



Fig. 7.112 Morphée du flanc.

Histopathologie des sclérodermies

Les sclérodermies systémiques ou localisées sont indiscernables. Au départ, il existe un infiltrat interstitiel et périvasculaire lymphocytaire très modéré, la sclérose survenant secondairement (fig. 7.113). La sclérose est faite de faisceaux de collagène épaissis, homogénéisés, horizontalisés. Elle peut débuter dans le derme superficiel, ou à la jonction dermo-hypodermique (fig. 7.114). Dans l'ensemble, le derme paraît épaissi, globalement horizontalisé, avec une jonction dermo-hypodermique raide (fig. 7.115). La sclérose dermique fait disparaître la graisse péri-sudorale, et «étouffe» les pelotons sudoraux, qui semblent ascensionnés dans le derme (fig. 7.116). Sous la sclérose, il existe parfois une inflammation lymphocytaire et plasmocytaire périvasculaire (fig. 7.117).

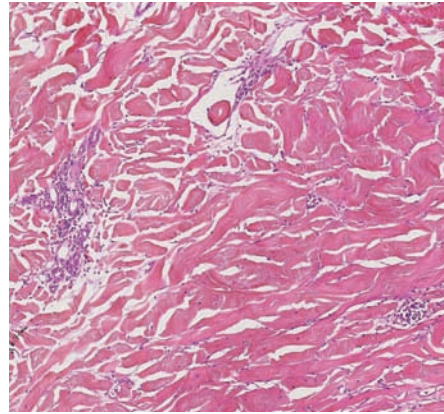


Fig. 7.113 Sclérodémie – infiltrat interstitiel lymphocytaire.

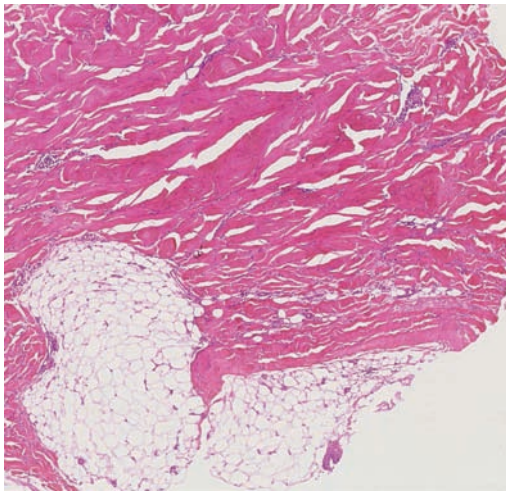


Fig. 7.114 Sclérose du derme profond.

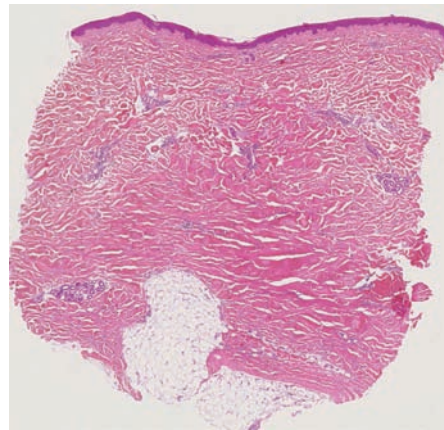


Fig. 7.115 Sclérodémie – derme scléreux épais.

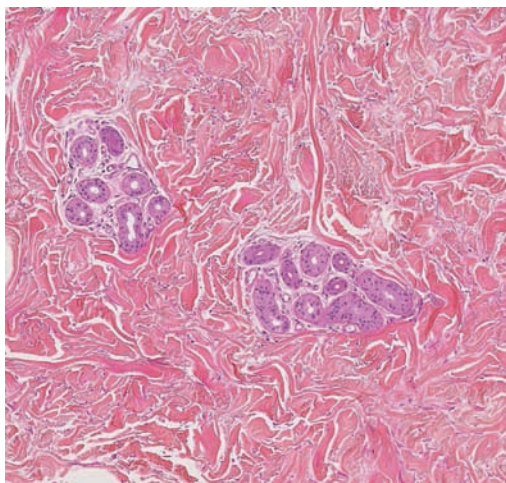


Fig. 7.116 Sclérodémie – disparition de la graisse péri-sudorale.

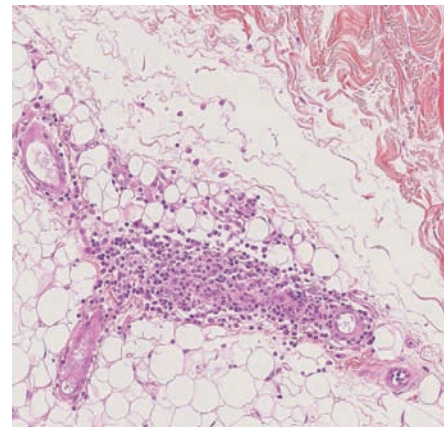


Fig. 7.117 Inflammation lymphocytaire périvasculaire profonde.

Corrélation anatomo-clinique

La sclérose dermique par apposition de néocollagène explique l'épaississement cutané et la difficulté à plisser la peau.

AUTRES DERMATOSES SCLÉROSANTES

Fasciite à éosinophiles

La fasciite à éosinophiles, ou fasciite de Shulman, est considérée comme une forme anatomoclinique de sclérodémie localisée. Il s'agit d'une sclérose profonde de l'hypoderme et des fascias à début brutal, surtout à la racine des membres (fig. 7.118), donnant un aspect capitonné caractéristique à la peau (fig. 7.119). Pour être diagnostique, la biopsie doit emporter l'hypoderme et le fascia sous-jacent, voire un peu de muscle strié. Il existe une sclérose inflammatoire du fascia et de l'hypoderme profond (fig. 7.120). L'infiltrat inflammatoire est riche en lymphocytes, et comporte un nombre variable d'éosinophiles (fig. 7.121).



Fig. 7.118 Fasciite de Schulman.

Corrélation anatomoclinique

La profondeur de la sclérose, au niveau du fascia, rend plus visible l'architecture lobulée de l'hypoderme, soulevant l'épiderme et le derme de façon bosselée, expliquant l'aspect capitonné de la peau dans cette affection.

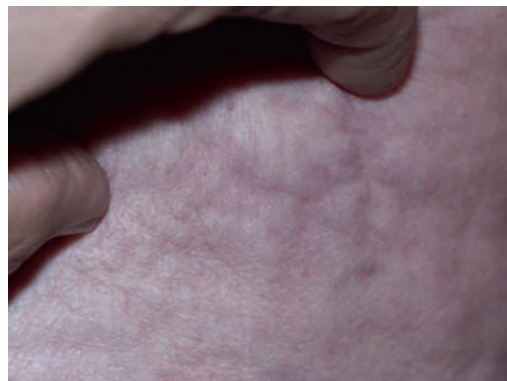


Fig. 7.119 Sclérose profonde et aspect capitonné.

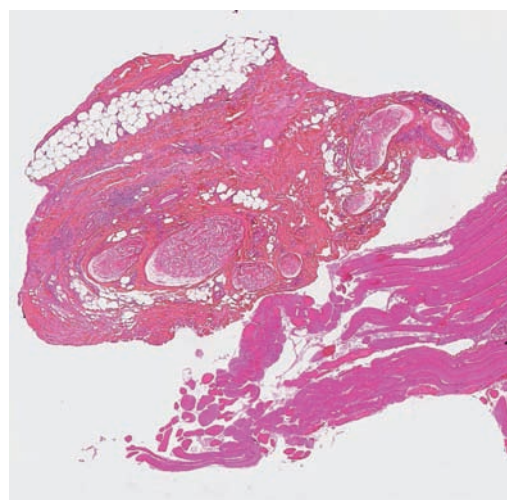


Fig. 7.120 Fibrose et inflammation du fascia.

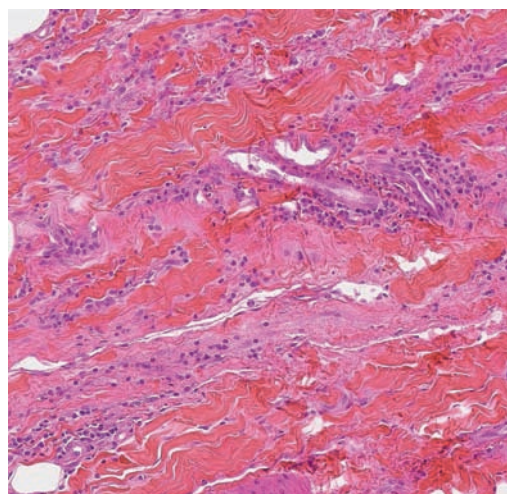


Fig. 7.121 Fasciite de Schulman – lymphocytes et rares éosinophiles.

Lichen scléreux

Le lichen scléreux est considéré par certains comme une variante de sclérodermie. Il touche bien plus souvent les muqueuses génitales que la peau, et peut être associé à des lésions de sclérodermie localisée (morphée ou autres formes). La lésion élémentaire est une papule blanc nacré un peu déprimée au centre. Les lésions se regroupent en plaques à surface atrophique parcheminée, dont la palpation ne montre pas d'induration profonde (fig. 7.122). Il existe de rares formes

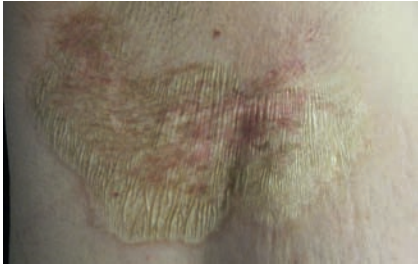


Fig. 7.122 Lichen scléreux cutané.

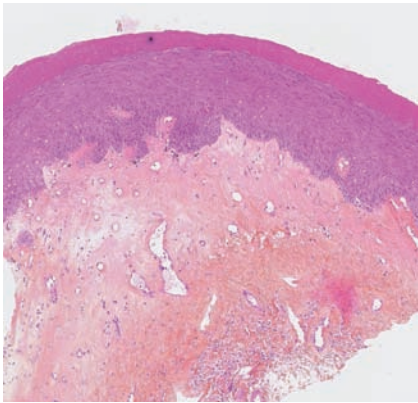


Fig. 7.124 Lichen scléreux – bande hyaline sous-épidermique.

Fibrose systémique néphrogénique

C'est une affection rare, touchant l'insuffisant rénal, d'origine probablement toxique (ions gadolinium libérés par certains



Fig. 7.126 Fibrose systémique néphrogénique.

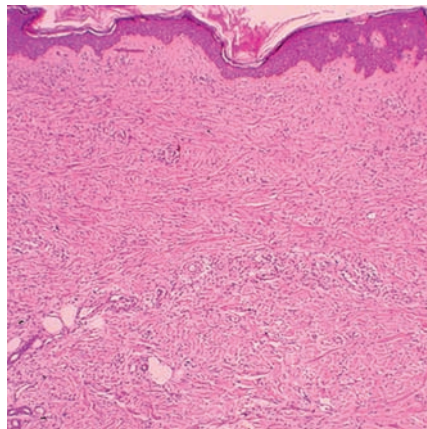


Fig. 7.127 Fibrose systémique néphrogénique.

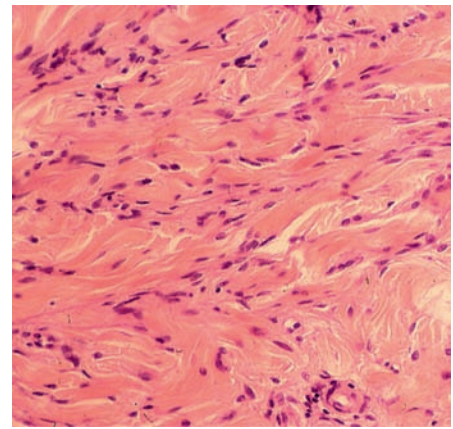


Fig. 7.128 Sclérose et prolifération fibroblastique.

comédoniennes (fig. 7.123). Au microscope, l'épiderme est d'épaisseur variable, parfois atrophique, parfois hyperkératosique. Il surmonte une bande hyaline acellulaire qui occupe le derme superficiel (fig. 7.124). Sous cette bande peut exister un infiltrat lymphocytaire variable, souvent très modéré (fig. 7.125).

La distinction clinique et histologique est parfois difficile entre lichen scléreux et sclérodermie en gouttes (morphées superficielles).



Fig. 7.123 Lichen scléreux comédonien.

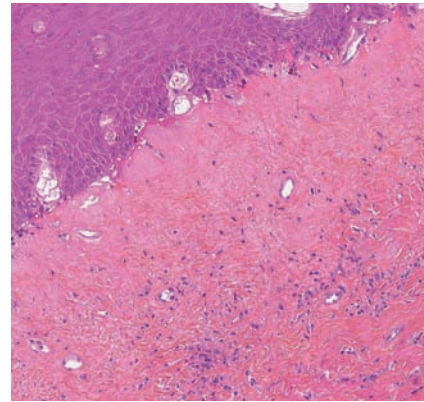


Fig. 7.125 Discret infiltrat lymphocytaire.

produits de contraste pour résonance magnétique nucléaire). Il existe une sclérose cutanée bilatérale et symétrique des membres et du tronc, avec possible atteinte pulmonaire, cardiaque ou diaphragmatique. On voit la coalescence de papules et plaques scléreuses (fig. 7.126). Histologiquement, le derme est épaissi, scléreux, avec une prolifération fibroblastique (fig. 7.127 et 7.128).

LICHEN PLAN ET DERMATOSES LICHÉNOÏDES

Les dermatoses lichénoïdes sont caractérisées sur le plan clinique par des lésions papuleuses infiltrées, et sur le plan histologique par un infiltrat lymphocytaire dermique superficiel avec altérations des couches inférieures de l'épiderme. Les données histologiques et biologiques suggèrent une réaction immunitaire à médiation cellulaire contre les kératinocytes.

LICHEN PLAN

Le *lichen plan idiopathique* est une maladie relativement fréquente, archétype des dermatoses lichénoïdes. La lésion élémentaire est une papule ferme, infiltrée, polygonale, à surface plane, brillante, parcourue en surface par un réseau de stries blanchâtres, les stries de Wickham (fig. 7.129). Les lésions peuvent être diffuses, et prédominent près des extrémités, notamment sur les mains et les poignets. Elles prennent souvent une disposition linéaire, suggérant un phénomène de Koebner, ou parfois une disposition annulaire (fig. 7.130). Les lésions de lichen plan cutané sont rarement érosives, et peuvent toucher les ongles (fig. 7.131).

Le *lichen plan verruqueux* est une variante, localisée surtout sur les faces antérieures de jambe, avec des papules très kératosiques, regroupées en plaques (fig. 7.132). Si les lésions du lichen plan évoluent souvent vers une pigmentation gris brun séquellaire, le *lichen plan pigmentogène* d'emblée est caractérisé par l'importante hyperpigmentation précoce des lésions, au stade inflammatoire (fig. 7.133). Une atteinte muqueuse



Fig. 7.129 Lichen plan – lésion élémentaire.



Fig. 7.134 Lichen plan labial.



Fig. 7.130 Lichen plan annulaire.



Fig. 7.131 Lichen érosif des orteils.

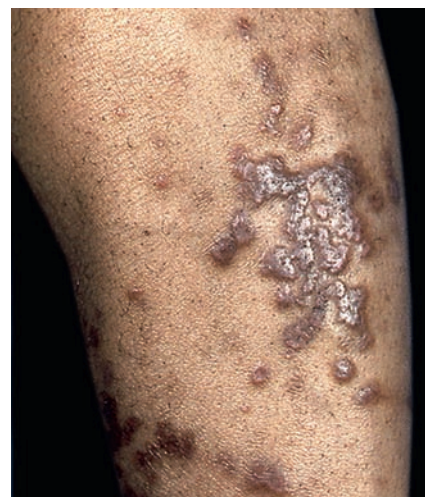


Fig. 7.132 Lichen plan verruqueux.

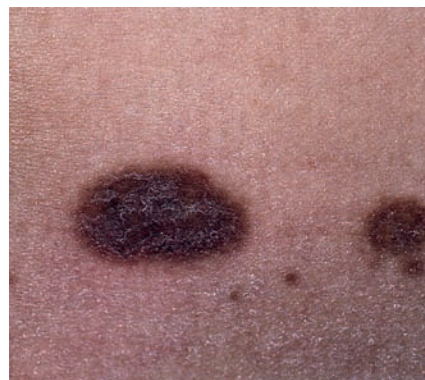


Fig. 7.133 Lichen plan pigmentogène.

buccale et génitale est fréquemment associée. Dans la bouche, elle réalise des réseaux blanchâtres sur fond érythémateux, sur la lèvre rouge, à la partie postérieure des joues et sur la langue (fig. 7.134 et 7.135). Ici aussi, l'atteinte peut être érosive, et est alors très douloureuse (fig. 7.136). Les lésions génitales sont parfois à disposition annulaire, notamment sur la verge et le gland (fig. 7.137). Le lichen plan cutané ou muqueux est rarement bulleux, comme c'est le cas dans l'atteinte cutanée présentée à la figure 7.138.



Fig. 7.137 Lichen plan annulaire de la verge.



Fig. 7.138 Lichen plan bulleux.

Au microscope, le lichen plan typique associe un infiltrat lymphocytaire dermique superficiel en bande, collé à l'épiderme, et des altérations épidermiques (fig. 7.139). Les

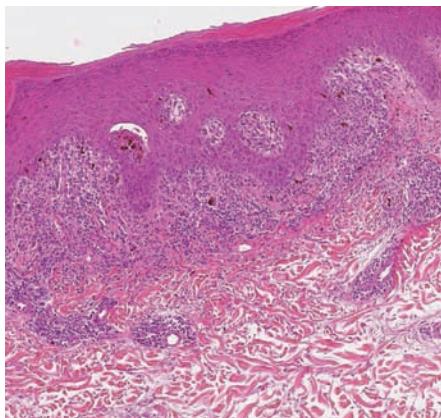


Fig. 7.139 Lichen plan typique.

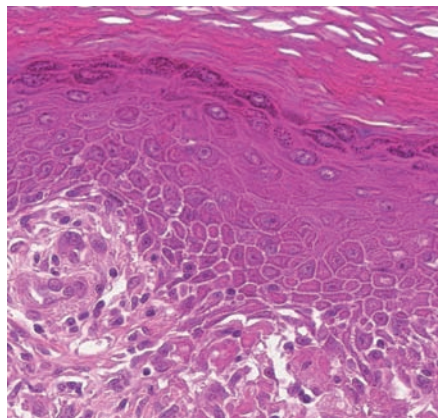


Fig. 7.140 Lichen plan – signes épidermiques.

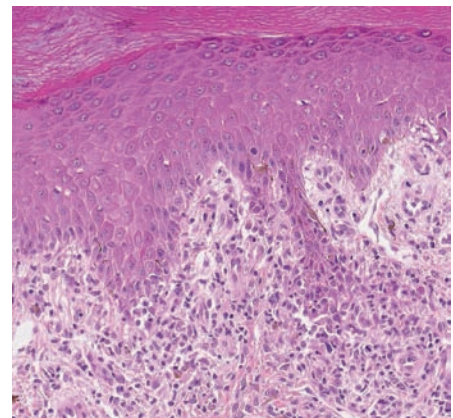


Fig. 7.141 Lichen plan – crêtes effilées.

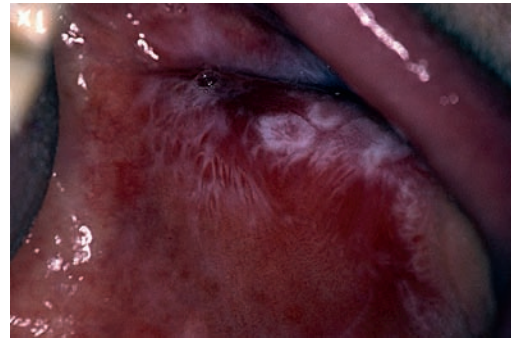


Fig. 7.135 Lichen plan buccal – face interne de joue.



Fig. 7.136 Lichen plan érosif lingual.

kératinocytes sont hypertrophiques, avec une hypergranulose, une hyperkératose othokératosique. La basale est découpée en arcades, avec des crêtes effilées, des kératinocytes nécrotiques, et une dissociation par des lymphocytes (fig. 7.140 et 7.141). Les kératinocytes nécrotiques forment dans le derme superficiel des corps ronds.

Dans le lichen plan verruqueux, l'épiderme est nettement plus hyperplasique et hyperkératosique. Les lésions des kératinocytes basaux prédominent au sommet des crêtes hyperplasiques (fig. 7.142). Dans le lichen plan pigmentogène, l'infiltrat inflammatoire est souvent moins dense, mais plus riche en mélanophages, traduisant l'incontinence pigmentaire plus marquée (fig. 7.143). Le lichen plan bulleux est dû à un clivage sous-épidermique mécanique par nécrose des

kératinocytes basaux. Au départ, le décollement sous-épidermique est focal (fig. 7.144), et peut s'amplifier pour former une véritable bulle sous-épidermique (fig. 7.145). Dans le lichen plan érosif, les altérations épidermiques sont très marquées, aboutissant à la destruction épidermique et à l'ulcération (fig. 7.146). Le diagnostic en est difficile sur une biopsie buccale au sein de l'ulcération. Il faut pouvoir reconnaître sur la bordure épithéliale l'atteinte lichénoïde.

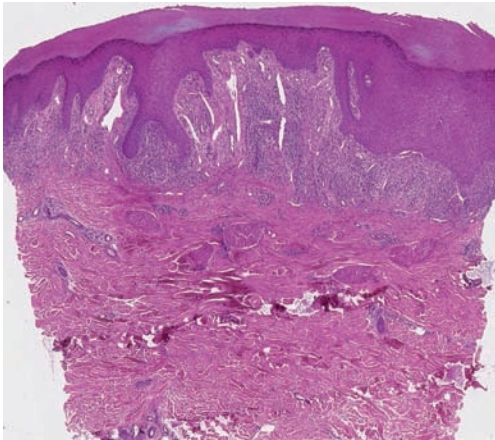


Fig. 7.142 Lichen plan verruqueux – hyperplasie épidermique.

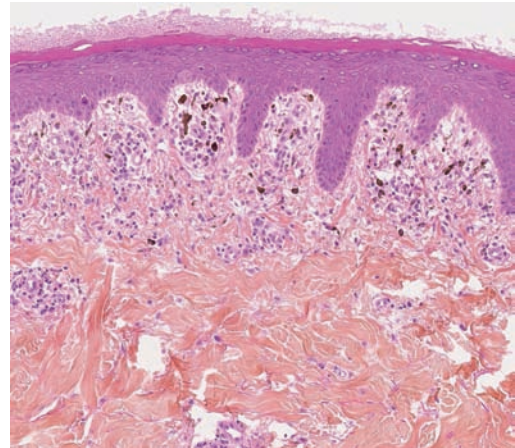


Fig. 7.143 Lichen plan pigmentogène – incontinence pigmentaire.

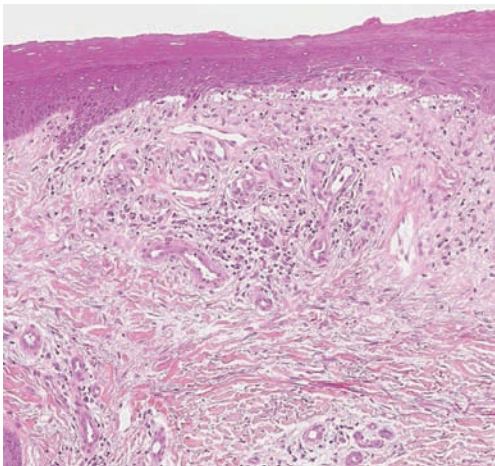


Fig. 7.144 Décollement sous-épidermique focal.

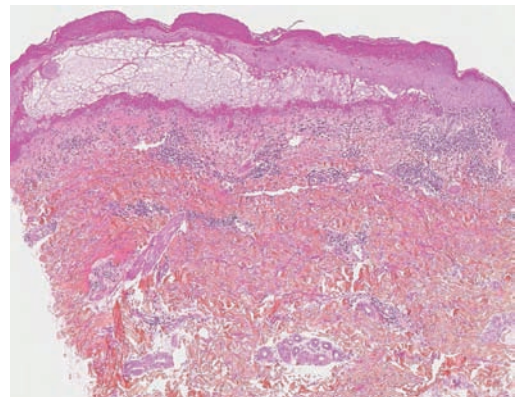


Fig. 7.145 Lichen plan bulleux.

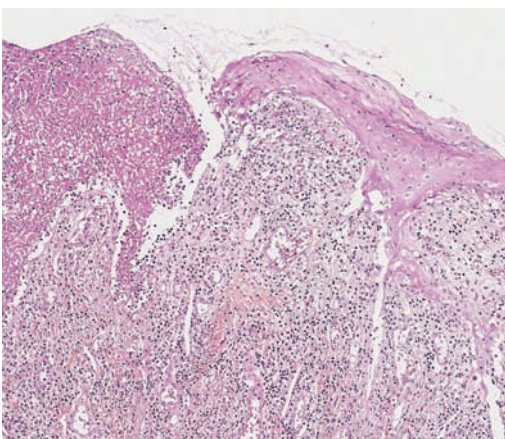


Fig. 7.146 Lichen plan érosif buccal.

Corrélation anatomoclinique

La papule du lichen est épidermique et dermique, traduisant l'hyperplasie épidermique et l'infiltrat dermique. Les différentes formes cliniques sont expliquées par l'intensité de l'hyperplasie épidermique (lichen verruqueux), par le clivage sous-épidermique (lichen plan bulleux), par l'incontinence pigmentaire (lichen pigmentogène) ou l'ulcération (lichen érosif). Le lichen plan bulleux, où le clivage est mécanique, doit être distingué du lichen plan pemphigoïde où le clivage est d'origine auto-immune (anticorps anti-membrane basale). Ce dernier associe histologiquement des lésions de lichen plan typique et des bulles sous-épidermiques à éosinophiles, avec dépôts linéaires d'IgG ou C3 en IFD, comme dans la pemphigoïde bulleuse.

AUTRES DERMATOSES LICHÉNOÏDES

Parmi les autres dermatoses lichénoïdes, les plus importantes sont les réactions médicamenteuses lichénoïdes, les maladies du greffon contre l'hôte, le lichen nitidus et la kératose lichénoïde striée.

Réactions médicamenteuses lichénoïdes

Les réactions médicamenteuses lichénoïdes, ou toxidermies lichénoïdes, sont des éruptions dont la clinique est proche

du lichen sans en être typique. Les plaques sont plus émietées, parfois eczématiformes (fig. 7.147 et 7.148). Au microscope, il existe un infiltrat lymphocytaire en bande irrégulière, avec lésions de la basale épidermique (nécrose, vacuolisation) (fig. 7.149 et 7.150). Les signes distinctifs avec le lichen plan sont classiquement la présence de nécroses kératinocytaires suprabasales, la parakératose, la spongiose et la présence éventuelle d'éosinophiles dans l'infiltrat.



Fig. 7.147 Toxidermie lichénoïde.

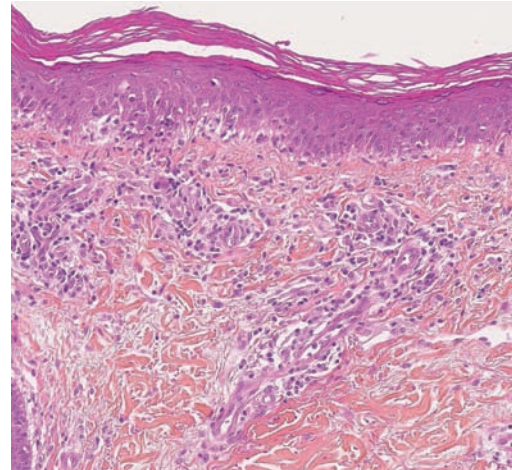


Fig. 7.149 Toxidermie lichénoïde – parakératose.



Fig. 7.148 Toxidermie lichénoïde – bras.

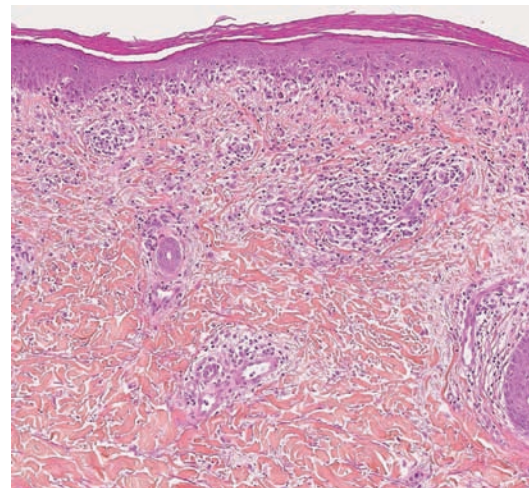


Fig. 7.150 Atteinte lichénoïde de la basale épidermique.

Lichen nitidus

Le lichen nitidus survient surtout chez l'enfant. Il s'agit d'une éruption monomorphe de très petites papules de 1 à 2 mm, bombées, blanches ou brillantes, peu ou pas prurigineuses. Les lésions touchent le visage, la nuque, les membres, la zone génitale, parfois le tronc (fig. 7.151 et 7.152). La lésion histologique est focale, entre deux crêtes épidermiques. Il s'agit d'un infiltrat dense, bien limité, soulevant l'épiderme, et collé à lui (fig. 7.153). Il comporte des lymphocytes, des histiocytes et des cellules géantes. L'infiltrat est donc granulomateux, parfois tuberculoïde (fig. 7.154).



Fig. 7.152 Lichen nitidus.



Fig. 7.151 Lichen nitidus.

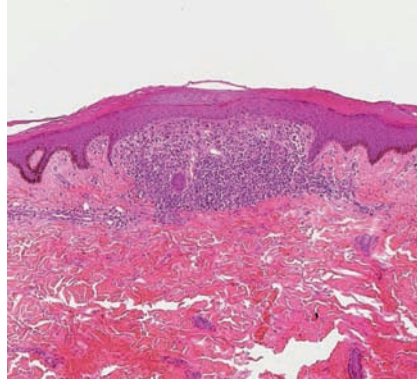


Fig. 7.153 Lichen nitidus.

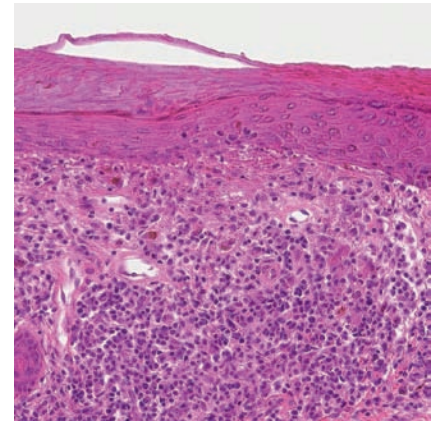


Fig. 7.154 Infiltrat lymphocytaire et histiocytaire.

Maladie du greffon contre l'hôte

La maladie du greffon contre l'hôte, ou *graft-versus-host disease* (GVHD) en anglais, survient après allogreffe de cellules souches hématopoïétiques, beaucoup plus rarement après greffe d'organe solide ou transfusion sanguine. La GVHD aiguë survient dans les 100 jours après greffe, rarement plus tardivement. Cliniquement, il s'agit d'un exanthème maculopapuleux, pouvant prédominer aux extrémités et à la tête. Il est d'intensité variable, évoluant vers des décollements bulleux dans sa forme la plus grave, avec une clinique proche

de la nécrose épidermique toxique. Histologiquement, il existe un infiltrat lymphocytaire peu abondant, lichénoïde, avec une apoptose kératinocytaire basale en quantité variable (fig. 7.155). L'apoptose épithéliale peut toucher aussi les annexes pilaires et sudorales. L'image caractéristique est celle de *satellite cell necrosis*, où l'on voit un lymphocyte et un kératinocyte apoptotique en contact étroit (fig. 7.156). Il est difficile de différencier histologiquement une toxidermie d'une GVHD aiguë, chez ces patients recevant souvent de multiples médicaments.

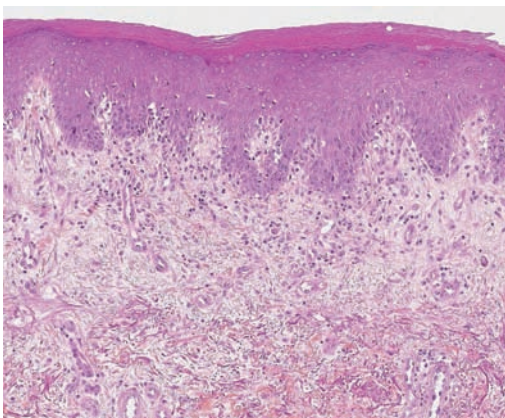


Fig. 7.155 GVHD aiguë.

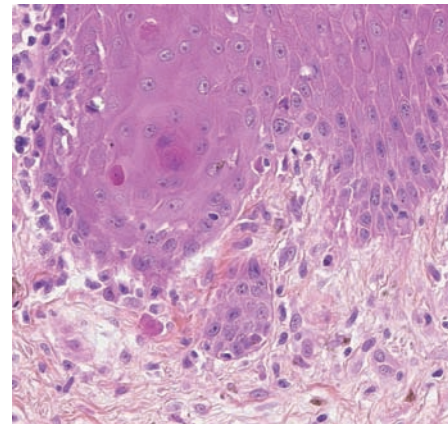


Fig. 7.156 Apoptose kératinocytaire – *satellite cell necrosis*.

La GVHD chronique survient classiquement plus de 100 jours après la greffe. Les lésions cutanées sont multiples. Elles associent des papules érythémateuses, parfois lichénoïdes, une dépilation, une atteinte unguéale, une dyschromie bigarrée avec aspect poikilodermique, et une sclérose cutanée variable, rappelant les sclérodermies (fig. 7.157 et 7.158). Au microscope, on voit des lésions lichénoïdes, avec

un infiltrat lymphocytaire, des lésions de la basale épidermique et une *satellite cell necrosis* (fig. 7.159 et 7.160), sans réaction hypertrophique de l'épiderme. Les GVHD sclérodermiformes ont une sclérose dermique rappelant les sclérodermies (fig. 7.161 et 7.162). On voit là encore des kératinocytes épidermiques apoptotiques au-dessus du derme scléreux, permettant d'orienter le diagnostic (fig. 7.163).



Fig. 7.157 GVHD chronique.

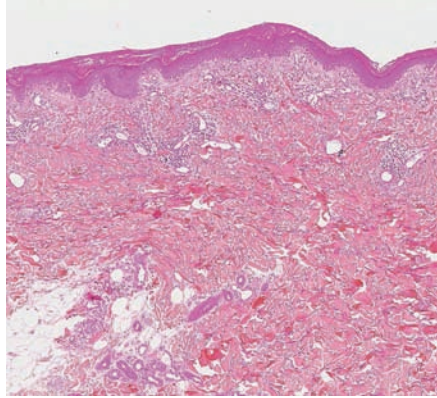


Fig. 7.159 GVHD chronique lichénoïde.

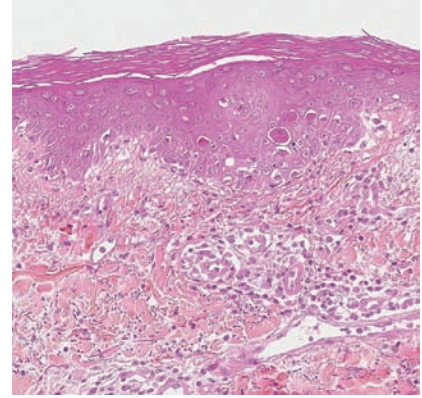


Fig. 7.160 Apoptose épidermique.



Fig. 7.158 GVHD chronique - sclérose et dyschromie.

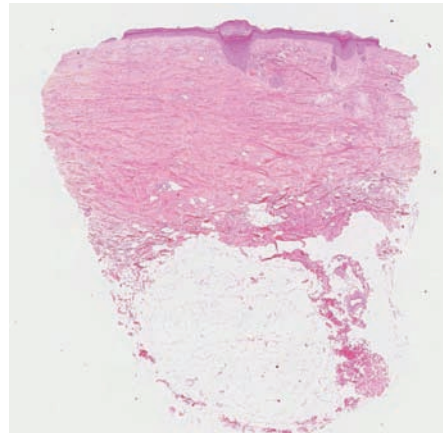


Fig. 7.161 GVHD chronique sclérodermiforme.

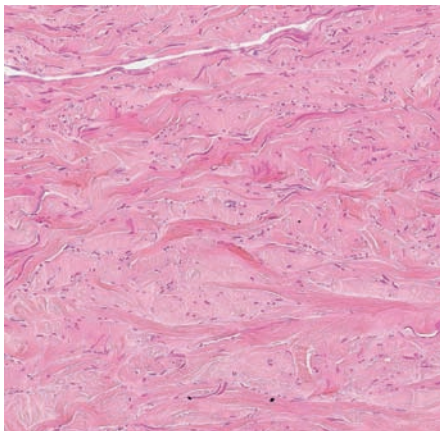


Fig. 7.162 Sclérose dermique.

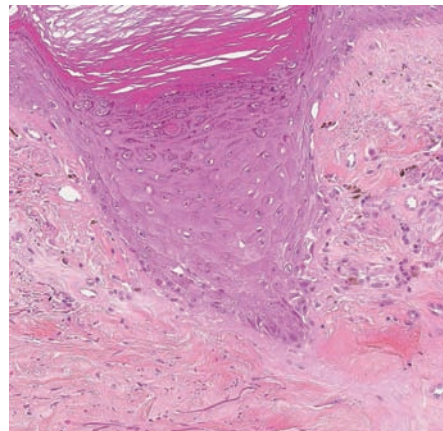


Fig. 7.163 GVHD chronique sclérodermiforme - apoptose épithéliale.

Kératose lichénoïde striée

C'est une affection très rare, faite de papules kératosiques à disposition linéaire, non prurigineuses, débutant dans l'enfance (fig. 7.164). L'éruption est diffuse et se renforce dans les plis (fig. 7.165 et 7.166). Au microscope, il existe un infiltrat lymphocytaire sous-épidermique et péri-pilaire, ainsi qu'une hyperkératose parakératosique (fig. 7.167). Focalement, l'infiltrat dissocie la basale épidermique, réalisant une atteinte lichénoïde (fig. 7.168).



Fig. 7.164 Kératose lichénoïde striée.

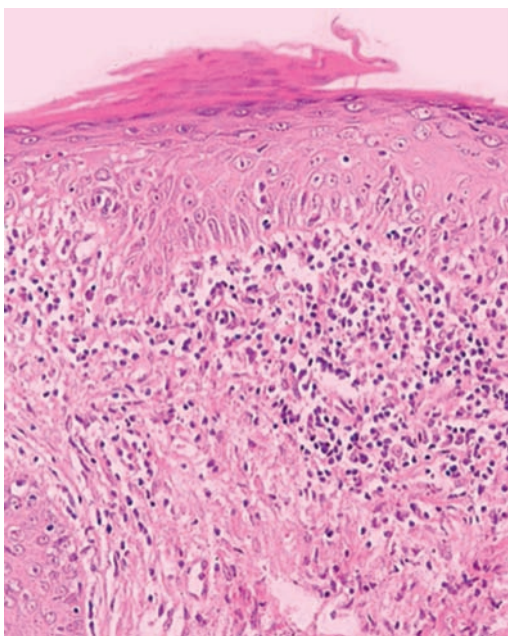


Fig. 7.168 Infiltrat lichénoïde et parakératose.



Fig. 7.165 Kératose lichénoïde striée.



Fig. 7.166 Atteinte des creux poplités.

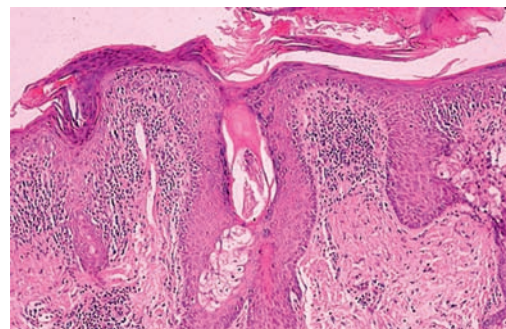


Fig. 7.167 Kératose lichénoïde striée.

RÉACTIONS CUTANÉES AUX MÉDICAMENTS

TOXIDERMIE À TYPE D'EXANTHÈME MACULOPAPULEUX

C'est la forme la plus fréquente de réaction cutanée aux médicaments. Il s'agit d'un érythème parfois discrètement palpable, souvent morbilliforme (fig. 7.169), parfois nettement plus papuleux en plaques érythémato-cédémateuses (fig. 7.170). Il touche le tronc et a une évolution descendante centrifuge sur les membres. Au microscope, l'aspect n'est pas très spécifique. Il existe un infiltrat périvasculaire dermique superficiel, à pré-

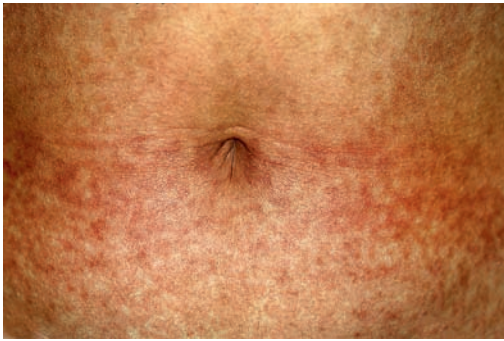


Fig. 7.169 Toxidermie – exanthème maculopapuleux.



Fig. 7.170 Toxidermie maculopapuleuse.

dominance lymphocytaire, peu abondant (fig. 7.171). Les signes épidermiques sont variés, associant vacuolisation de la basale, nécroses kératinocytaires souvent peu abondantes, spongieuse discrète (fig. 7.172). La présence d'éosinophiles est un argument d'orientation (fig. 7.173).

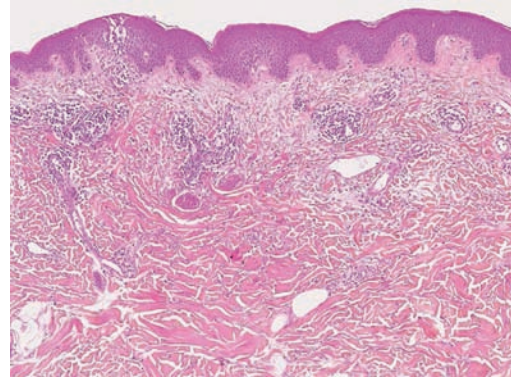


Fig. 7.171 Toxidermie maculopapuleuse.

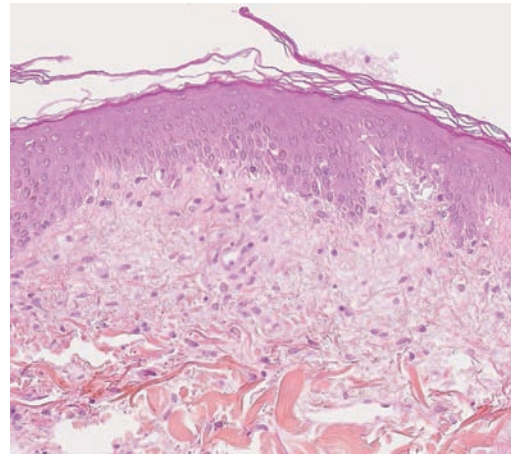


Fig. 7.172 Signes épidermiques.

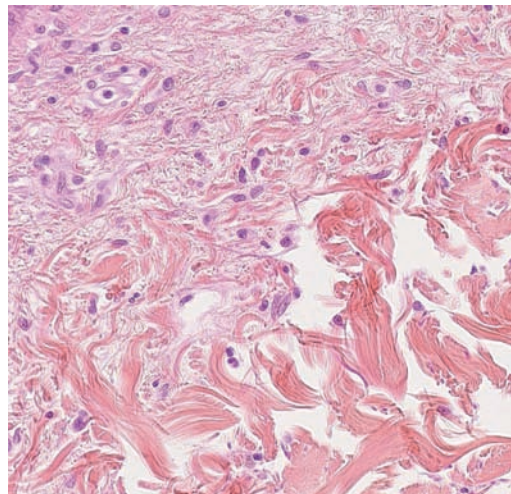


Fig. 7.173 Lymphocytes et éosinophiles.

ÉRYTHÈME PIGMENTÉ FIXE (EPF)

L'EPF commence par des macules érythémateuses, uniques ou peu nombreuses, rarement plus diffuses. Les lésions sont arrondies, ovalaires, ou plus étalées. Elles s'infiltrent discrètement et leur centre prend une teinte violacée (fig. 7.174). Les lésions guérissent en laissant une séquelle pigmentée. Elles récidivent au même endroit lors de la ré-exposition au médicament. Dans les formes les plus marquées, il existe un décollement bulleux central (fig. 7.175). La topographie des lésions est souvent acrale ou en zone génitale (fig. 7.176).

Au microscope, la phase inflammatoire comprend un infiltrat lymphocytaire dense dans le derme superficiel, et des altérations lichénoïdes de la basale épidermique, avec vacuolisation et nécrose (fig. 7.177). La couche cornée peut être parakératosique. Au cours de l'évolution, l'infiltrat diminue en densité. On voit alors mieux les corps ronds et les mélanophages dans le derme superficiel (fig. 7.178). Dans la forme bulleuse, le clivage jonctionnel est lié à l'intensité des nécroses kératinocytaires basales et de l'œdème du derme superficiel (fig. 7.179).



Fig. 7.174 Érythème pigmenté fixe (EPF). **Fig. 7.175** EPF bulleux.

Fig. 7.176 EPF bulleux – atteinte génitale.

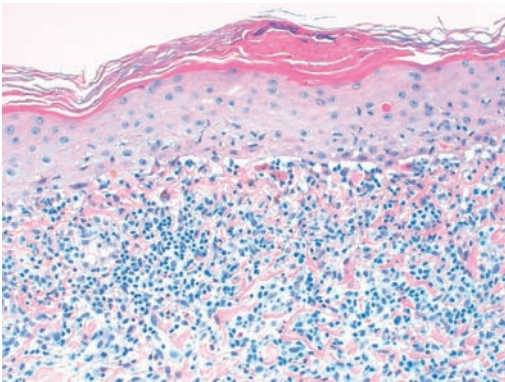


Fig. 7.177 EPF – phase inflammatoire.

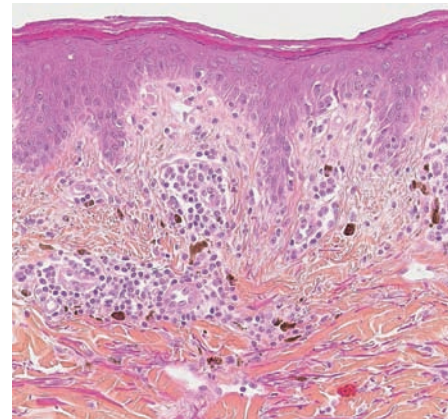


Fig. 7.178 EPF – phase plus tardive.

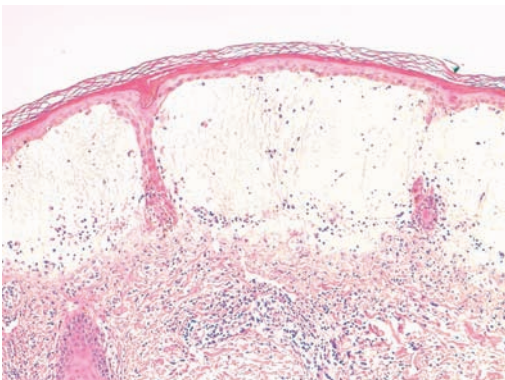


Fig. 7.179 EPF bulleux – décollement par atteinte lichénoïde.

Corrélation anatomoclinique

La lésion initiale inflammatoire et infiltrée s'explique par la densité de l'infiltrat lymphocytaire; sa couleur violacée proche du lichen plan s'explique par les remaniements lichénoïdes de la basale, comme dans les autres dermatoses lichénoïdes. L'évolution pigmentaire au fur et à mesure des poussées s'explique par l'incontinence pigmentaire et l'accumulation de pigment mélanique dans le derme superficiel.

SYNDROME D'HYPERSENSIBILITÉ MÉDICAMENTEUSE

Le syndrome d'hypersensibilité médicamenteuse, ou *drug rash with eosinophilia and systemic symptoms* (DRESS) en anglais, rassemble une éruption cutanée diffuse, fébrile, des troubles hématologiques, et une atteinte viscérale, hépatique le plus souvent. L'éruption est un exanthème maculopapu-

leux diffus, avec un œdème marqué, notamment sur le visage (fig. 7.180). Il peut exister des bulles, liées à l'œdème dermique intense (fig. 7.181). Les signes histologiques sont surtout dermiques, avec seulement une discrète spongiose épidermique (fig. 7.182). Il existe un infiltrat lymphocytaire périvasculaire, particulier par la présence de lymphocytes activés au noyau atypique de taille moyenne et d'éosinophiles (fig. 7.183).



Fig. 7.180 DRESS – érythème et œdème.

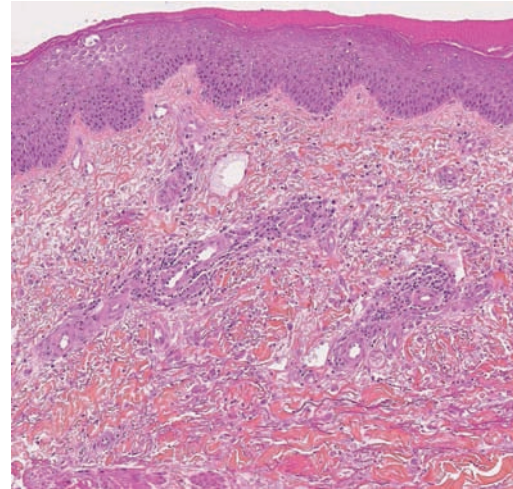


Fig. 7.182 DRESS.



Fig. 7.181 DRESS – érythème œdémateux bulleux.

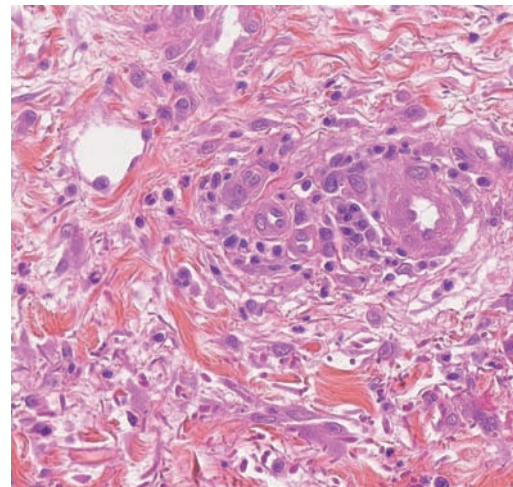


Fig. 7.183 Lymphocytes activés et éosinophiles.

PUSTULOSE EXANTHÉMATIQUE AIGÜE GÉNÉRALISÉE (PEAG)

La PEAG est une réaction médicamenteuse prédominant dans les grands plis, pouvant ensuite s'étendre plus diffusément. Sur un fond érythémateux, surviennent des nappes de pustules le plus souvent non folliculaires de petite taille (fig. 7.184 et 7.185). Ces pustules sont relativement fugaces, et laissent place à une desquamation superficielle (fig. 7.186). Au microscope, on voit une pustule intra-épidermique, souvent multiloculaire, mais pas toujours, à neutrophiles et éosinophiles (fig. 7.187). Il peut exister des nécroses kératinocytaires. Le derme superficiel contient un infiltrat péri-vasculaire modéré de lymphocytes et d'éosinophiles. La distinction avec le psoriasis pustuleux est parfois impossible histologiquement. Lorsque la biopsie est plus tardive, on ne voit qu'une pustule en voie d'élimination dans la couche cornée (fig. 7.188).



Fig. 7.184 PEAG.



Fig. 7.185 PEAG – pustules superficielles.

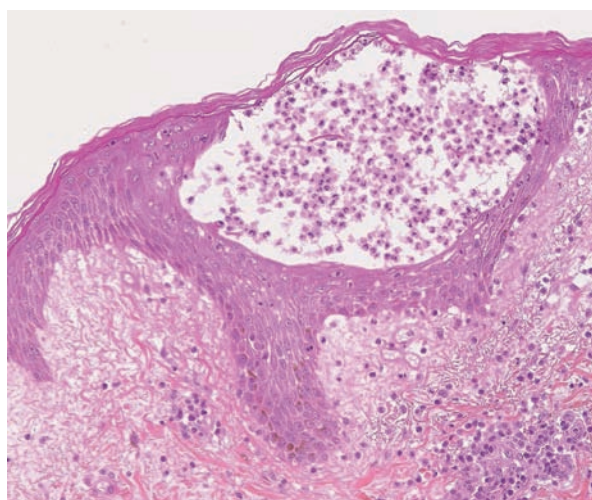


Fig. 7.187 PEAG – pustule intra-épidermique.



Fig. 7.186 PEAG – desquamation.

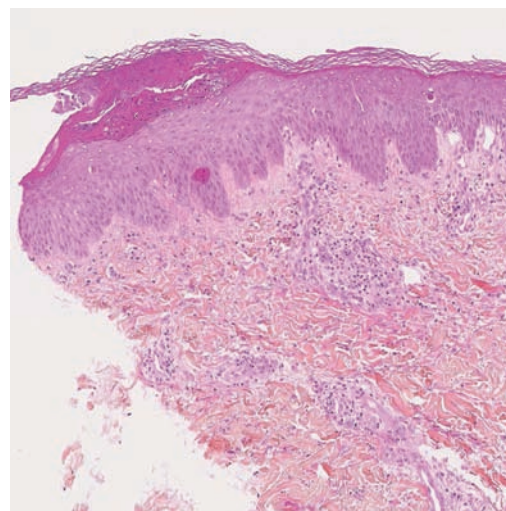


Fig. 7.188 PEAG – pustule en voie d'élimination.

MALADIE DE BEHÇET

La maladie de Behçet se manifeste essentiellement sur le plan cutanéomuqueux par une aphtose bipolaire, buccale et génitale. Les aphtes sont multiples et récidivants, peuvent toucher la langue, les lèvres, le palais, l'intérieur des joues, la verge et le scrotum chez l'homme, les petites et grandes lèvres chez la femme (fig. 7.189). L'aphte est une ulcération épithéliale arrondie à bords nets, à fond couleur beurre frais, à liséré érythémateux. Il est douloureux, et peut être de grande taille (fig. 7.190). Au microscope, on observe une ulcération épithéliale (épidermique ou muqueuse) à l'emporte-pièce (fig. 7.191). L'infiltrat sous l'ulcération est abondant, poly-

morphe, comportant notamment des neutrophiles. Il existe également des altérations vasculaires (nécrose fibrinoïde pariétale, dissociation par les neutrophiles) (fig. 7.192).

Les autres manifestations cutanées de la maladie de Behçet incluent la thrombophlébite superficielle, une panniculite proche de l'érythème noueux, et des pustules superficielles. Ces pustules non infectieuses peuvent être folliculaires ou non folliculaires (pseudofolliculite) (fig. 7.193). Au microscope, on voit alors une large pustule intra-épidermique à neutrophiles, avec des neutrophiles altérés, et un infiltrat dermique superficiel de neutrophiles (fig. 7.194 et 7.195), réalisant une image de dermatose neutrophilique superficielle *a minima*.



Fig. 7.189 Maladie de Behçet – aphtes multiples.

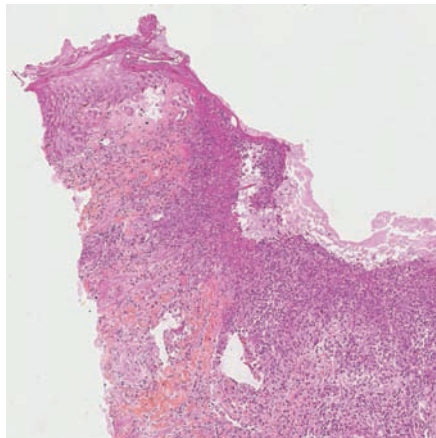


Fig. 7.191 Aphte cutané – ulcération à l'emporte-pièce.

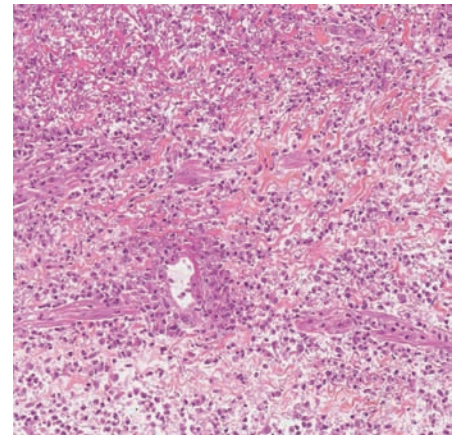


Fig. 7.192 Neutrophiles et vascularite.



Fig. 7.190 Aphte de grande taille.



Fig. 7.193 Pseudofolliculite – maladie de Behçet.

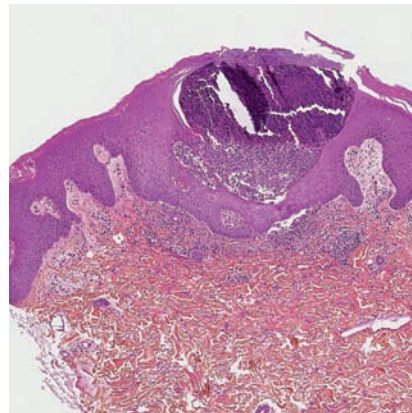


Fig. 7.194 Pustule non folliculaire – maladie de Behçet.

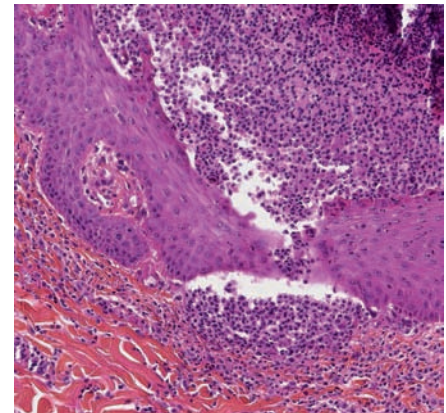


Fig. 7.195 Infiltrat neutrophilique.

PITYRIASIS LICHÉNOÏDE

La lésion élémentaire du pityriasis lichénoïde, anciennement appelé parapsoriasis en gouttes, est une papule ou une petite plaque, érythémateuse infiltrée, souvent squameuse (fig. 7.196). La squame, dite en «pain à cacheter», peut se détacher en bloc, lorsque l'on gratte la lésion (fig. 7.197). Les lésions sont diffuses sur les membres et le tronc. L'éruption est particulière par la coexistence d'éléments d'âge différent, donnant à l'éruption son caractère bigarré. On distingue les formes aiguës, caractérisées par des lésions inflammatoires, vésiculo-

nécrotiques puis croûteuses et peu de squames (fig. 7.198), et les formes chroniques, où les papules sont moins inflammatoires, plus squameuses, et où prédominent les séquelles leucomélanodermiques post-inflammatoires (fig. 7.199). Les formes aiguës sont parfois appelées PLEVA, pour *pityriasis lichenoides et varioliformis acuta*. En effet, ses lésions plus inflammatoires, vésiculeuses et nécrotiques laissent des cicatrices déprimées varioliformes. On parle de forme nécrotique fulminante de Mucha-Haberman lorsqu'il existe des symptômes inflammatoires systémiques sévères associés (fig. 7.200). Le pronostic vital peut être alors engagé.



Fig. 7.196 Pityriasis lichénoïde.



Fig. 7.199 Pityriasis lichénoïde chronique.



Fig. 7.200 Pityriasis lichénoïde nécrotique fulminant de Mucha-Haberman.



Fig. 7.197 Pityriasis lichénoïde - squames en pain à cacheter.



Fig. 7.198 Pityriasis lichénoïde aigu.

Au microscope, la lésion est toujours focale et bien limitée, avec une squame parakératosique épaisse tenant typiquement dans le champ du microscope à l'objectif $\times 4$ (fig. 7.201 et 7.202). Le derme superficiel contient un infiltrat lymphocytaire localisé, qui peut être relativement abondant. Les lymphocytes pénètrent l'épiderme, dissociant ses couches basales et réalisant une exocytose en mouchetures jusqu'en haut du corps muqueux (fig. 7.203). La réaction épidermique associe des nécroses kératinocytaires basales (fig. 7.204) ou nettement étagées (fig. 7.203), et parfois une vésiculation intra-épidermique dans les formes aiguës (fig. 7.205).

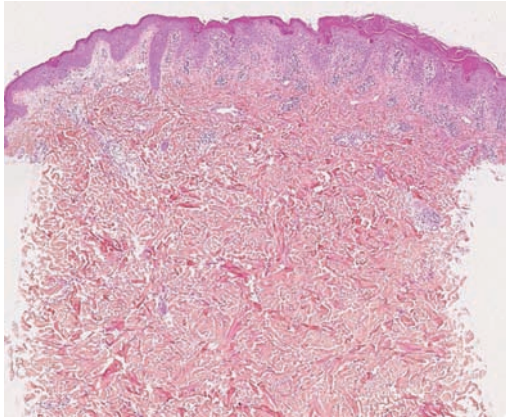


Fig. 7.201 Pityriasis lichénoïde.

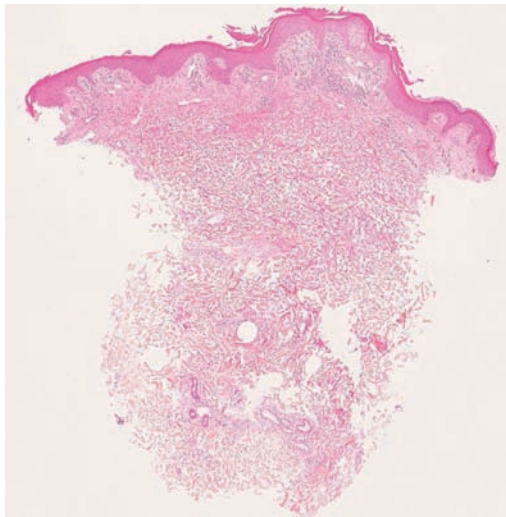


Fig. 7.202 Pityriasis lichénoïde.

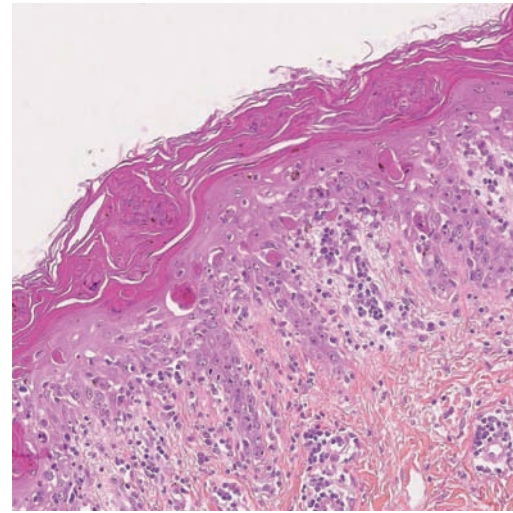


Fig. 7.203 Pityriasis lichénoïde – exocytose lymphocytaire et nécroses.

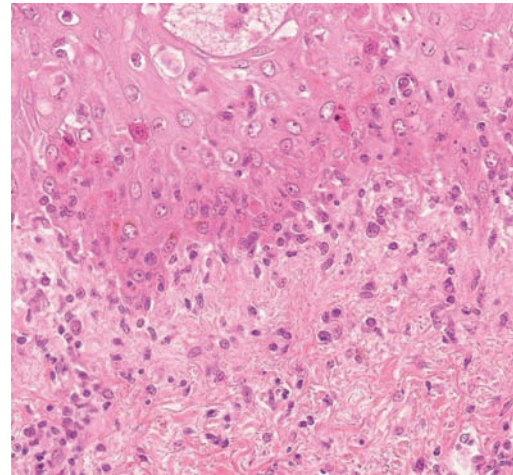


Fig. 7.204 Atteinte lichénoïde basale.

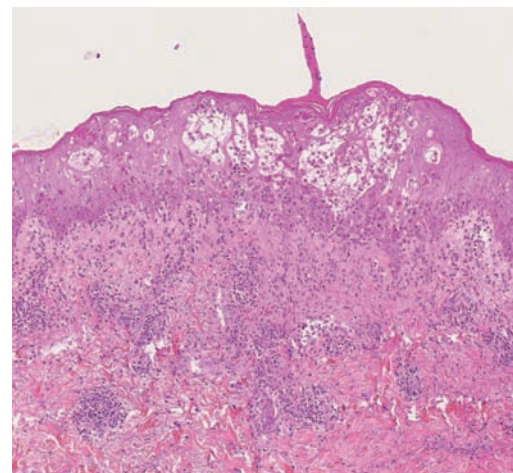


Fig. 7.205 Pityriasis lichénoïde – vésiculation.

Corrélation anatomoclinique

Dans les poussées aiguës de la maladie, les nécroses étagées sont plus nombreuses, avec une vésiculation épidermique et un infiltrat plus abondant, ce qui se traduit cliniquement par des papules plus inflammatoires, vésiculeuses, évoluant vers la nécrose épidermique centrale. La squame parakératosique épaisse bien limitée correspond à l'aspect clinique de squame en « pain à cacheter ».

BIBLIOGRAPHIE

- Borroni G, Torti S, Pezzini C, et al. Histopathologic spectrum of drug reaction with Eosinophilia and Systemic Symptoms (DRESS) : a diagnosis that needs clinico-pathological correlation. *G Ital Dermatol Venereol* 2014; 149 : 291–300.
- Bowers S, Warshaw EM. Pityriasis lichenoides and its subtypes. *J Am Acad Dermatol* 2006; 55 : 557–72.
- Crowson AN, Magro CM, Mihm Jr. MC. Interface dermatitis. *Arch Pathol Lab Med* 2008; 132 : 652–66.
- Dahl PR, Zalla MJ, Winkelmann RK. Localized involutinal lipoatrophy : a clinicopathologic study of 16 patients. *J Am Acad Dermatol* 1996; 35 : 523–8.
- Davis MD, Daoud MS, Kirby B, et al. Clinicopathologic correlation of hypocomplementemic and normocomplementemic urticarial vasculitis. *J Am Acad Dermatol* 1998; 38 : 899–905.
- Iaccarino L, Ghirardello A, Bettio S, et al. The clinical features, diagnosis and classification of dermatomyositis. *J Autoimmun* 2014; 48–49 : 122–7.
- Jerdan MS, Hood AF, Moore GW, Callen JP. Histopathologic comparison of the subsets of lupus erythematosus. *Arch Dermatol* 1990; 126 : 52–5.
- Kieffer C, Cribier B, Lipsker D. Neutrophilic urticarial dermatosis : a variant of neutrophilic urticarial strongly associated with systemic disease. Report of 9 new cases and review of the literature. *Medicine (Baltimore)* 2009; 88 : 23–31.
- Kuhn A, Landmann A. The classification and diagnosis of cutaneous lupus erythematosus. *J Autoimmun* 2014; 48–49 : 14–9.
- Pincus LB, LeBoit PE, McCalmont TH, et al. Subcutaneous panniculitis-like T-cell lymphoma with overlapping clinicopathologic features of lupus erythematosus : coexistence of 2 entities? *Am J Dermatopathol* 2009; 31 : 520–6.
- Requena L, Yus ES. Panniculitis. Part I. Mostly septal panniculitis. *J Am Acad Dermatol* 2001; 45 : 163–83. & Part II. Mostly lobular panniculitis. *J Am Acad Dermatol* 2001; 45 : 325–61.
- Segura S, Requena L. Anatomy and histology of normal subcutaneous fat, necrosis of adipocytes, and classification of the panniculitides. *Dermatol Clin* 2008; 26 : 419–24.
- Smith ES, Hallman JR, DeLuca AM, et al. Dermatomyositis : a clinicopathological study of 40 patients. *Am J Dermatopathol* 2009; 31 : 61–7.
- Succaria F, Kurban M, Kibbi AG, Abbas O. Clinicopathological study of 81 cases of localized and systemic scleroderma. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2013; 27 : e191–6.
- Yaqub A, Chung L, Rieger KE, Fiorentino DF. Localized cutaneous fibrosing disorders. *Rheum Dis Clin North Am* 2013; 39 : 347–64.

Dermatoses et agents physiques

Peau et soleil	155
Dermatoses liées au froid	161
Exposition au chaud	163
Stimulations mécaniques	165
Exposition aux rayons X	166

PEAU ET SOLEIL

L'exposition à la lumière solaire, donc aux ultraviolets (UV), entraîne de profondes modifications des couches supérieures de la peau, l'épiderme et le derme superficiel et moyen.

HÉLIODERMIE

Le tableau clinique des lésions induites par l'exposition solaire chronique est l'héliodermie (fig. 8.1). Il comprend des troubles pigmentaires, avec des taches solaires (fig. 8.2), une hyperkératose focale, un teint inhomogène et des zones érythémateuses. Les modifications du derme sont les rides et l'élastose actinique, qui est parfois très visible sous forme d'un épaissement jaunâtre et régulier des téguments (fig. 8.3). Au microscope, l'élastose actinique siège dans le derme superficiel et moyen. Il s'agit d'une modification du collagène et du tissu élastique. On a un aspect homogène, plus basophile que le collagène normal, et les faisceaux classiques semblent avoir disparu (fig. 8.3). On voit une dilatation des vaisseaux du derme superficiel. Dans les taches solaires, l'épiderme est acanthosique avec des crêtes massuées et pigmentées dans les taches solaires (ou lentigos actiniques), avec une hyperkératose en surface (fig. 8.4).



Fig. 8.1 Héliodermie avec taches solaires, érythème et squames.

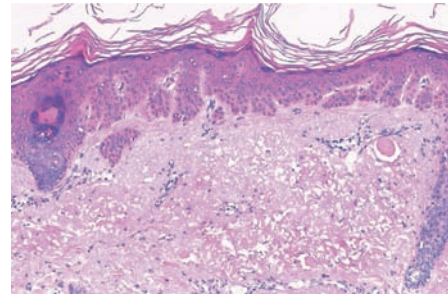


Fig. 8.2 Élastose actinique et tache solaire.



Fig. 8.3 Héliodermie – élastose actinique.

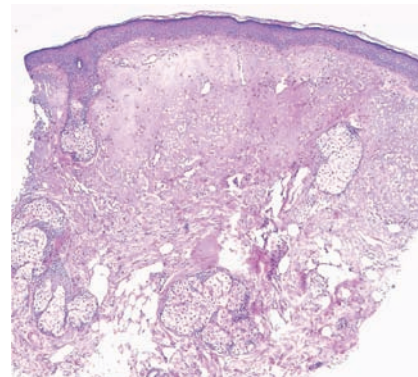


Fig. 8.4 Élastose actinique importante du derme superficiel et moyen.

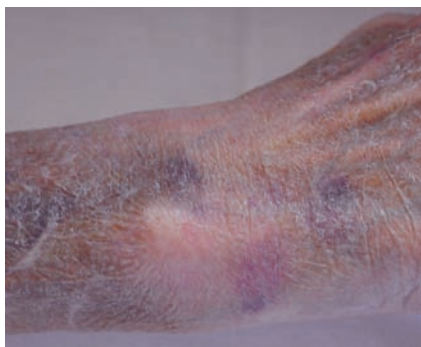


Fig. 8.5 Héliodermie avec cicatrices stellaires et purpura.



Fig. 8.6 Héliodermie avec cicatrices stellaires et hématomes récents avec exulcération.

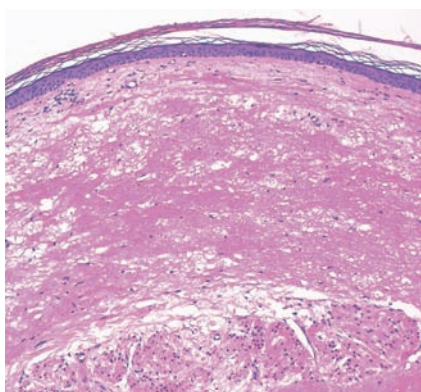


Fig. 8.7 Héliodermie de l'avant-bras – épiderme et derme atrophiques.

Le vieillissement chronologique associé à l'exposition solaire chronique donne un tableau particulier sur le dos des mains et les avant-bras où l'épiderme devient extrêmement atrophique, en papier à cigarettes. On y voit de nombreuses cicatrices blanches parfois stellaires, des troubles de la pigmentation et des zones de purpura de Bateman (fig. 8.5). Des hématomes surviennent au moindre traumatisme (fig. 8.6) et on peut voir aussi des décollements épidermiques post-traumatiques ou simplement à l'ablation d'un pansement.

La biopsie d'une de ces zones montre une atrophie importante de l'épiderme, un derme lui-même atrophique avec des vaisseaux dilatés (fig. 8.7). À plus fort grossissement, on voit

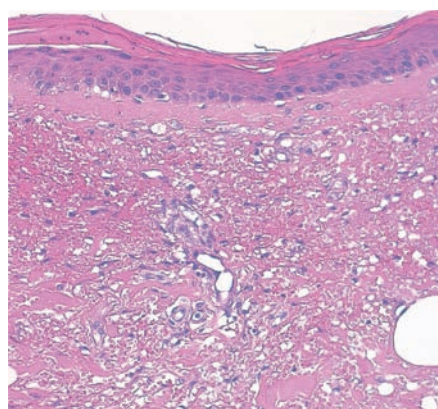


Fig. 8.8 Purpura de Bateman avec vaisseaux dilatés et atrophie épidermique.

très bien les hématies situées sur toute la hauteur du derme, autour de vaisseaux ayant une lumière béante (fig. 8.8).

L'héliodermie peut réaliser au visage un tableau particulier, prédominant nettement chez les hommes, la maladie de Favre et Racouchot, où l'on trouve des comédons multiples au sein de zones d'élastose actinique situées sur les pommettes et à la partie externe des yeux, débordant parfois sur le tronc (fig. 8.9). Histologiquement, on voit de nombreux

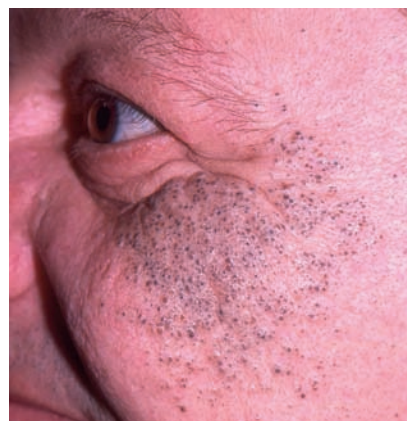


Fig. 8.9 Maladie de Favre et Racouchot.

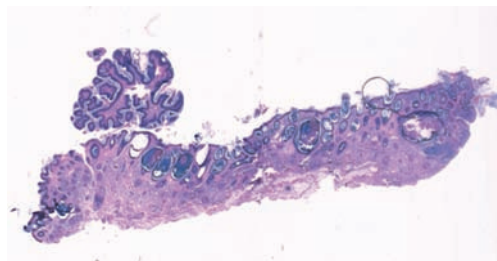


Fig. 8.10 Maladie de Favre et Racouchot.

comédons, anfractueux, avec un épiderme papillomateux et un derme siège d'une élastose actinique intense (fig. 8.10 et 8.11). Il y a une hyperkératose qui forme des cheminées et des kystes, parfois autour de tiges pilaires (fig. 8.12).

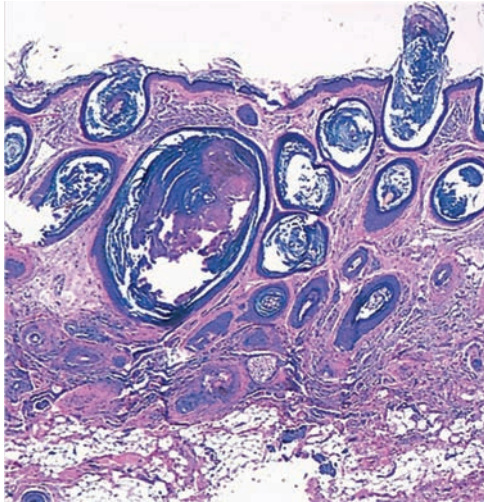


Fig. 8.11 Maladie de Favre et Racouchot – kystes et cheminées cornées.



Fig. 8.13 Lucite aiguë – coup de soleil.

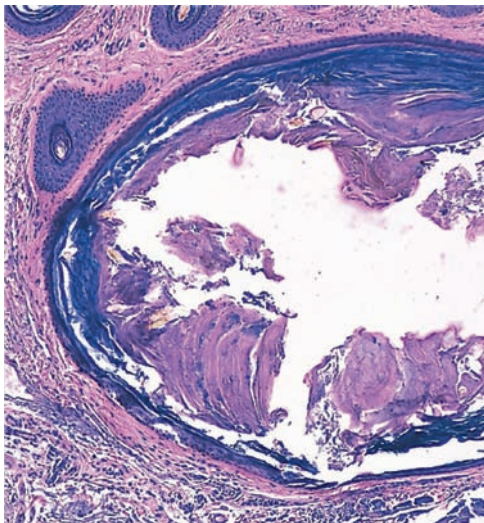


Fig. 8.12 Maladie de Favre et Racouchot – multiples petites tiges pilaires dans les structures kystiques.



Fig. 8.14 Lucite violente après prise de méthoxypsoralène.

COUP DE SOLEIL ET LUCITES

Lors d'une exposition aiguë au soleil, divers types de tableaux peuvent se présenter. Le plus classique et le plus banal est le coup de soleil ou *érythème solaire*, qui apparaît chez tout individu restant suffisamment longtemps exposé, après un délai variant selon le phototype (fig. 8.13). Une exposition solaire associée à un médicament photosensibilisant peut déclencher un *érythème phototoxique* violent et des bulles, notamment avec le méthoxypsoralène (fig. 8.14). Il y a d'autres photosensibilisants externes, notamment des psoralènes contenus dans les plantes, responsables du tableau parfois spectaculaire des *phytophotodermatoses* (fig. 8.15).



Fig. 8.15 Phytophotodermatose.

Certains médicaments sont réputés pour donner des réactions de *photosensibilisation*, qui se caractérisent par un érythème diffus de toutes les zones photo-exposées, avec œdème et desquamation (fig. 8.16).

On trouve par ailleurs des *lucites idiopathiques*, dont la plus fréquente est la *lucite estivale bénigne*, survenant chez des femmes jeunes, lors des premières expositions printanières, et touchant les avant-bras et le décolleté (fig. 8.17). Il existe une variante de lucite chez l'enfant, la *lucite printanière juvénile*, touchant les oreilles et donnant de petites bulles, sur un fond d'érythème (fig. 8.18).

La *lucite polymorphe* est plus complexe. Il en existe des formes œdémateuses, en plaques infiltrées ou plus vésiculeuses. Il y a souvent un prurit et des lésions de grattage (fig. 8.19).

Les signes cutanés peuvent être reproduits par une exposition avec un simulateur solaire (fig. 8.20). Enfin, il existe des réactions très chroniques liées à l'exposition à la lumière, comme la *dermatite actinique chronique*, qui se caractérise par un érythème œdémateux et prurigineux infiltré de toutes les zones photo-exposées, notamment le visage (fig. 8.21).



Fig. 8.18 Lucite printanière juvénile.



Fig. 8.16 Photosensibilisation médicamenteuse.



Fig. 8.19 Lucite polymorphe avec lésions de grattage.



Fig. 8.17 Lucite estivale bénigne.



Fig. 8.20 Induction de lésions avec une lumière artificielle.



Fig. 8.21 Dermatitis actinique chronique.

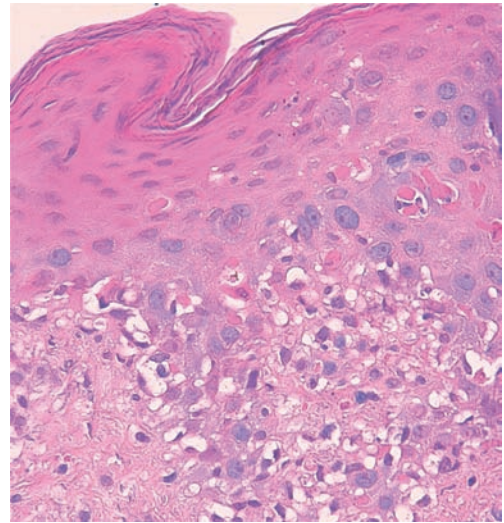


Fig. 8.23 Sun burn cells.

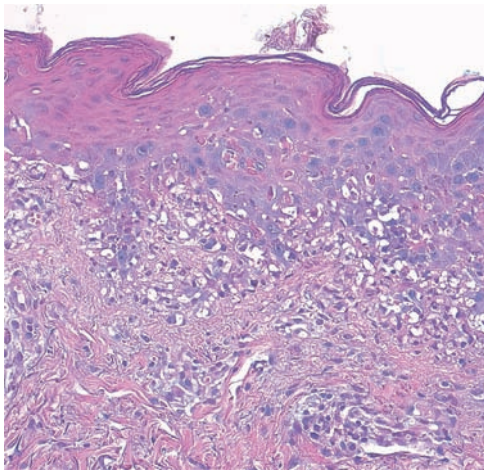


Fig. 8.22 Lucite aiguë avec nécroses kératinocytaires.

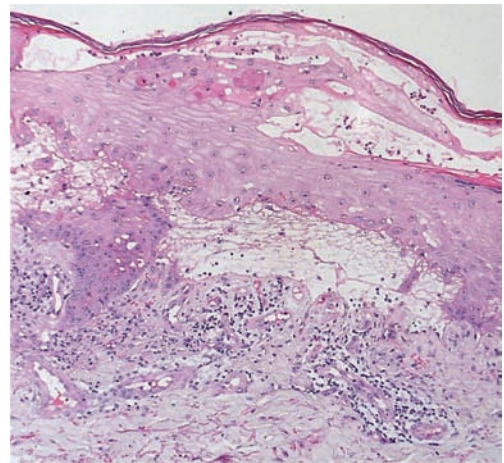


Fig. 8.24 Lucite aiguë avec nécroses kératinocytaires et œdème du derme.

Histologiquement, il n'est pas possible de distinguer les divers tableaux ; on ne peut notamment pas faire la différence entre une phototoxicité et une photosensibilisation. En fonction du caractère aigu ou subaigu des signes cliniques, l'aspect histologique varie. Dans une lucite aiguë, on voit des nécroses kératinocytaires (fig. 8.22), avec présence des « sun burn cells », qui sont des kératinocytes nécrotiques, à côté desquels on trouve des lymphocytes (fig. 8.23). Le coup de soleil du deuxième degré, et les réactions de phototoxicité donnant des bulles sont expliqués par l'association d'un œdème du derme superficiel et de nécroses kératinocytaires (fig. 8.24).

Dans les lucites idiopathiques, on trouve à des degrés divers un infiltrat et un œdème du derme et des altérations épidermiques, de type dermatite spongiiforme. Dans la lucite estivale bénigne de la figure 8.25, on voit très bien l'œdème

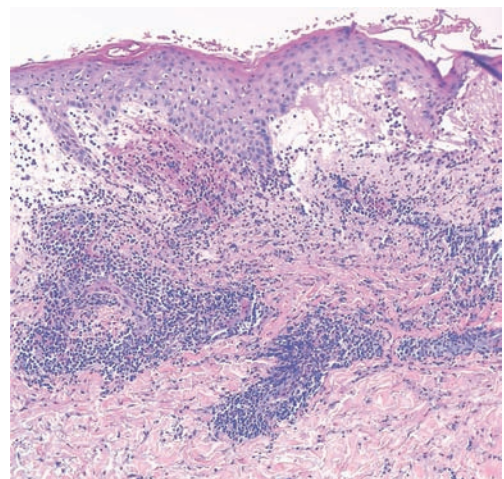


Fig. 8.25 Lucite estivale bénigne – infiltrat lymphocytaire et œdème du derme.

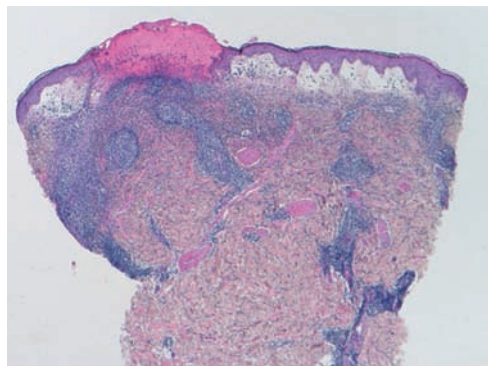


Fig. 8.26 Lucite polymorphe avec infiltrat dense et œdème du derme.

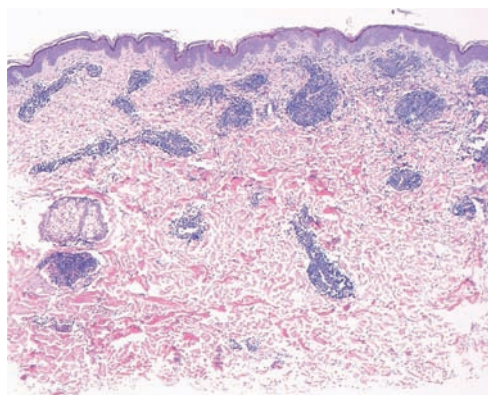


Fig. 8.27 Lucite polymorphe – infiltrat superficiel et profond.

papillaire, et l'infiltrat à prédominance lymphocytaire du derme superficiel et moyen. Dans les lucites polymorphes, comme parfois dans la lucite estivale bénigne, l'infiltrat est très dense, superficiel et profond, associé à un œdème du derme superficiel possibles altérations épidermiques (fig. 8.26). Dans la lucite polymorphe en plaques infiltrées, on a un infiltrat superficiel et profond, sans atteinte épidermique et un œdème discret du derme superficiel (fig. 8.27). Cet aspect se rapproche de celui du lupus érythémateux et il n'est donc pas spécifique.

Enfin, dans les dermatites actiniques chroniques, l'infiltrat est plus de type pseudolymphomateux riche en lymphocytes T, situé à la partie haute et moyenne du derme.

PORPHYRIES CUTANÉES

Seule la porphyrie cutanée tardive a un intérêt pour le pathologiste, car elle peut être reconnue. Dans cette affection, les signes cliniques mêlent des bulles des zones photo-exposées, surtout le dos des mains et parfois le visage, des croûtes qui leur succèdent (fig. 8.28) et des excoriations. Dans les tableaux graves, on a des bulles et de grandes zones exulcérées (fig. 8.29 et 8.30). Ces signes s'accompagnent aussi d'une hyperpigmentation du visage (fig. 8.31), et d'une hypertrichose particulièrement visible dans les zones malades.



Fig. 8.28 Porphyrie cutanée tardive – lésions du vertex.



Fig. 8.29 Porphyrie cutanée tardive – bulles et lésions postbulleuses.

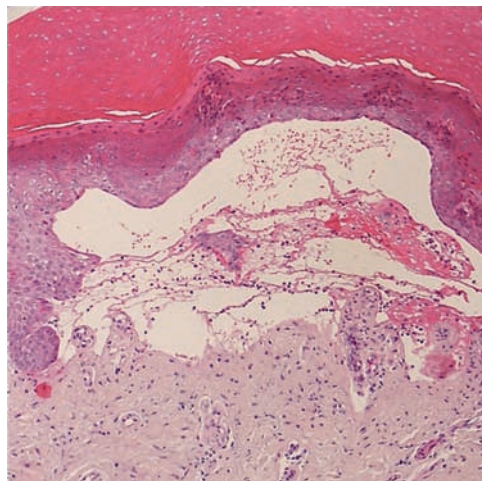


Fig. 8.30 Porphyrie cutanée tardive – bulle jonctionnelle.



Fig. 8.31 Porphyrie cutanée tardive – hyperpigmentation du visage.

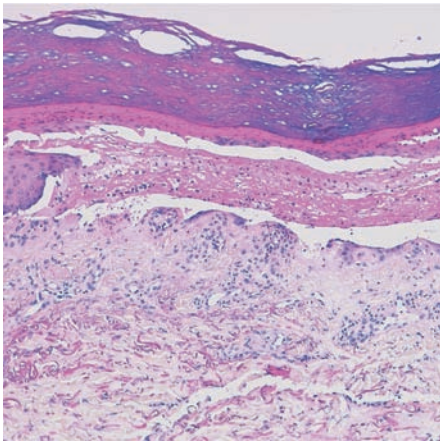


Fig. 8.32 Porphyrie cutanée tardive – bulle avec dessin papillaire bien conservé dans le plancher.

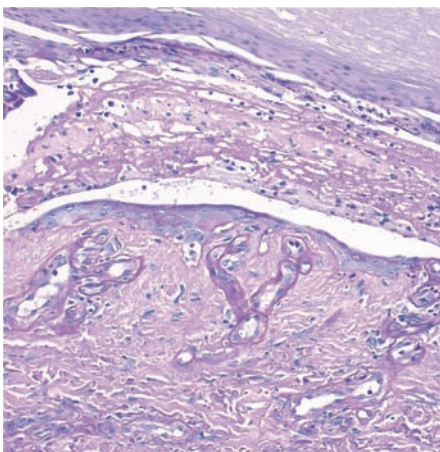


Fig. 8.33 Porphyrie cutanée tardive (coloration PAS).

Histologiquement, les bulles de la porphyrie sont jonctionnelles. Elles sont surmontées d'un épiderme plus ou moins altéré suivant le moment de la biopsie, et ne sont que peu inflammatoires (fig. 8.30). Le clivage est très net et le plancher de la bulle conserve bien le dessin papillaire. Il n'y a pas

d'agression de la membrane basale, ni d'éosinophiles dans la bulle ou dans le derme sous-jacent. Avec le temps, l'épiderme s'altère et la bulle se rompt (fig. 8.32). On peut alors avoir un peu plus d'inflammation, mais le clivage reste bien net, sans éosinophiles. À la coloration au PAS, on voit dans le derme les membranes basales des vaisseaux qui sont nettement épaissies (fig. 8.33). Cette association de lésions vasculaires et d'une bulle jonctionnelle sans infiltrat éosinophilique est très évocatrice de la porphyrie cutanée tardive. Il existe d'autres maladies pouvant donner des bulles de ce type, comme notamment le diabète, où les bulles ont une composante mécanique plus que phototoxique.

DERMATOSES LIÉES AU FROID

ENGELURES

Les engelures sont des plaques légèrement infiltrées, rouges ou violacées, localisées au dos des doigts ou des orteils (fig. 8.34 et 8.35), qui surviennent lors de l'exposition à un froid modéré et humide. Elles sont douloureuses, peuvent devenir



Fig. 8.34 Engelures des doigts.

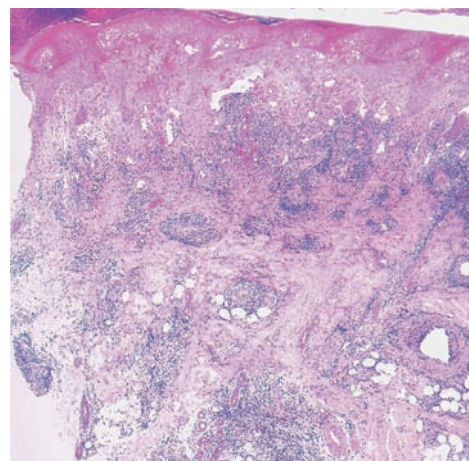


Fig. 8.35 Engelures – vue générale.

œdémateuses et bulleuses (fig. 8.36) et se recouvrir de croûtes. Elles guérissent le plus souvent spontanément. Elles peuvent être isolées et idiopathiques, familiales, ou révéler une maladie systémique, notamment des lupus érythémateux, un syndrome des anticorps antiphospholipides, ou des hémopathies.

La biopsie est utile et permet de faire le diagnostic, en montrant un infiltrat superficiel et profond associé à des anomalies épidermiques (fig. 8.35). L'infiltrat est principalement lymphocytaire. Le derme superficiel est œdémateux (fig. 8.37).

Dans le derme profond, il existe un infiltrat périvasculaire mais surtout périsudoral qui est assez caractéristique, et qu'on ne trouve pas dans le lupus érythémateux dermique (fig. 8.38). Enfin, il existe des anomalies du derme superficiel avec thromboses de petits capillaires, et des nécroses kératinocytaires (fig. 8.39).

Le diagnostic différentiel avec un lupus des extrémités n'est pas facile et certains auteurs considèrent que les engelures doivent être incluses dans le chapitre du lupus érythémateux. Un érythème polymorphe pourrait donner des images voisines, mais il n'y a pas de thrombose capillaire et pas d'infiltrat périsudoral.

Les lésions sont expliquées par l'importance de l'œdème et de l'inflammation, avec un épiderme qui se décolle ou qui se nécrose partiellement, expliquant les bulles et les croûtes.



Fig. 8.36 Engelures des orteils.

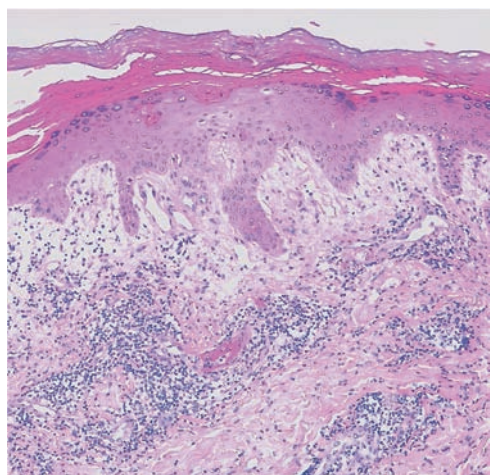


Fig. 8.37 Engelures – œdème du derme.

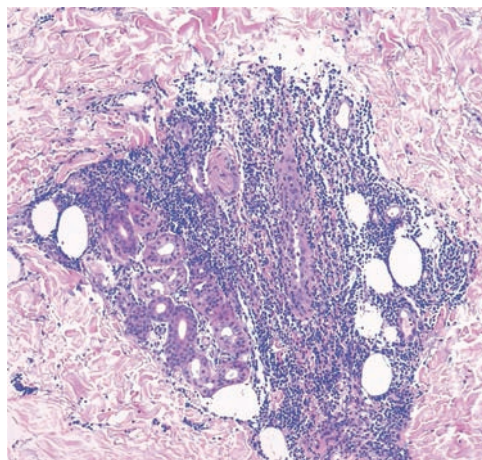


Fig. 8.38 Engelures – infiltrat périsudoral.

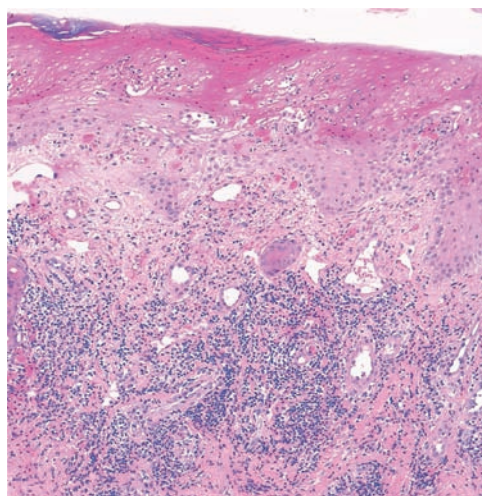


Fig. 8.39 Engelures – nécroses kératinocytaires et thrombus capillaires.

GELURES

Les gelures doivent être distinguées des engelures. Il s'agit d'un phénomène survenant chez toute personne exposée à un froid suffisamment intense et suffisamment long. C'est vrai en particulier en haute montagne, dans les climats extrêmes et chez les patients sans domicile exposés à du froid humide avec macération des pieds. Au départ, les lésions sont œdémateuses puis deviennent purpuriques et finissent par se nécroser (fig. 8.40). Les signes histologiques ne sont pas spécifiques. Il y a une nécrose de l'épiderme et du derme. Quand les gelures siègent aux oreilles (fig. 8.41), il y a de profondes altérations du cartilage et une possible ossification secondaire. L'équivalent de brûlures superficielles par le froid est la *cryothérapie* utilisée très largement en dermatologie. On voit apparaître des bulles autour des lésions des mains, notamment les verrues traitées par cette technique (fig. 8.42). L'analyse au microscope montre une nécrose complète de l'épiderme, un clivage dermo-épidermique et un aspect très éosinophile du derme (fig. 8.43).



Fig. 8.40 Gelures du pied.

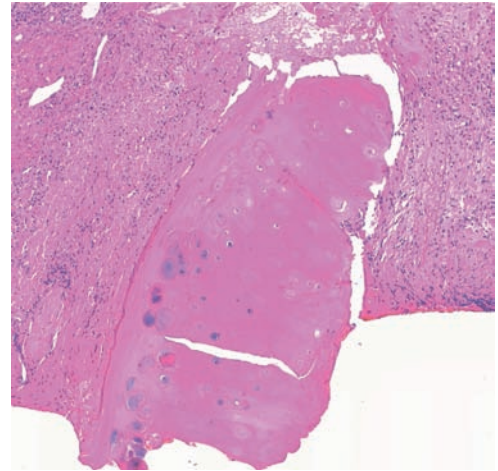


Fig. 8.41 Gelures d'une oreille – altération du cartilage.



Fig. 8.42 Bulles après cryothérapie.

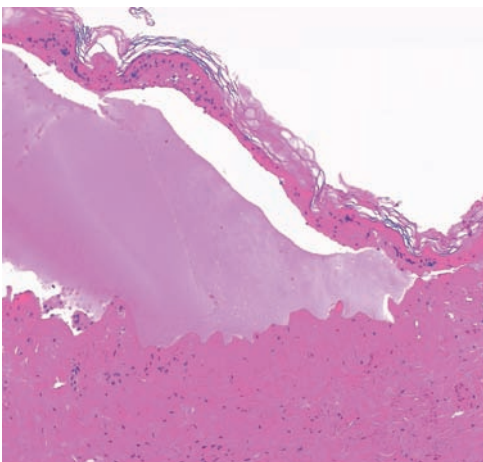


Fig. 8.43 Bulle de cryothérapie.

EXPOSITION AU CHAUD

Les expositions au chaud sont responsables de brûlures (fig. 8.44). L'aspect histologique de ces brûlures du second degré est un clivage dermo-épidermique avec un épiderme complètement nécrosé (fig. 8.45). La bulle contient de la



Fig. 8.44 Brûlures des doigts.

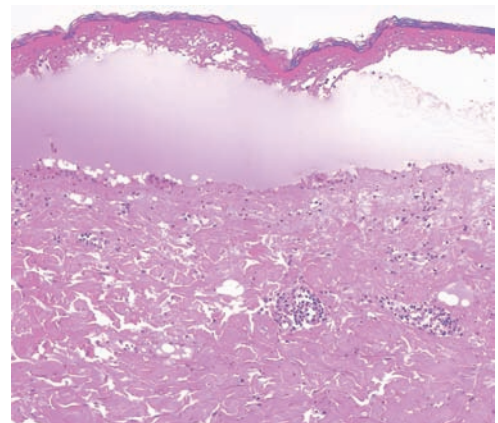


Fig. 8.45 Bulles par brûlure du second degré.

sérosité et peu de cellules inflammatoires quand elle apparaît immédiatement après l'exposition au chaud. Le derme superficiel est plus ou moins nécrosé. Plus tardivement, il y a une desquamation avec élimination de l'épiderme nécrosé d'aspect très éosinophile, et une réépithélialisation (fig. 8.46).

En cas d'exposition chronique à une source chaude, répétée et toujours au même endroit, apparaît un livedo à évolution brunâtre qui s'aggrave progressivement avec le temps, et qu'on qualifie de *dermite des chauffetteres* ou *érythème a calore* (fig. 8.47). L'aspect histologique est celui d'une poïkilodermie, avec une agression de la jonction dermo-épidermique (fig. 8.48), une atrophie progressive de l'épiderme et un infiltrat dermique superficiel et moyen. Il y a une incontinence pigmentaire du derme superficiel. Quand elle est évoluée, cette

poïkilodermie *a calore* ne peut pas être distinguée des autres causes de poïkilodermie, notamment le lichen, le lupus érythémateux ou les poïkilodermies congénitales.

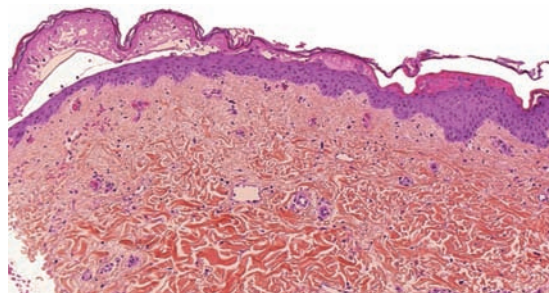


Fig. 8.46 Brûlure en voie de guérison.



Fig. 8.47 Dermite des chauffetteres.

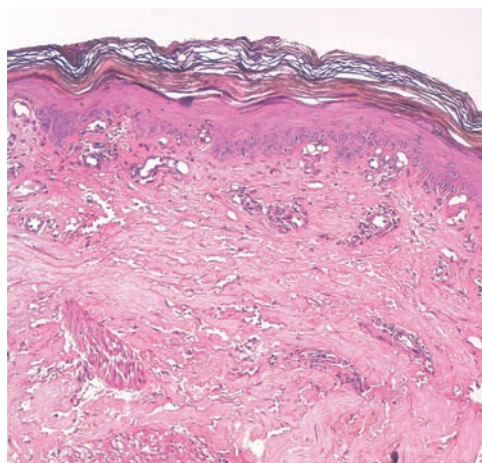


Fig. 8.48 Dermite des chauffetteres – poïkilodermie.

BRÛLURES CAUSTIQUES

Un aspect de brûlure particulier est réalisé avec l'application de produits caustiques, par accident ou dans le cadre d'une pathomimie (fig. 8.49). On a un aspect jaunâtre du centre de

la lésion, avec un érythème périphérique et des bulles. Au microscope, il y a un aspect de nécrose éosinophile complète de l'épiderme et parfois du derme sous-jacent. On ne voit pas beaucoup d'infiltrat inflammatoire au départ (fig. 8.50).



Fig. 8.49 Brûlure caustique.

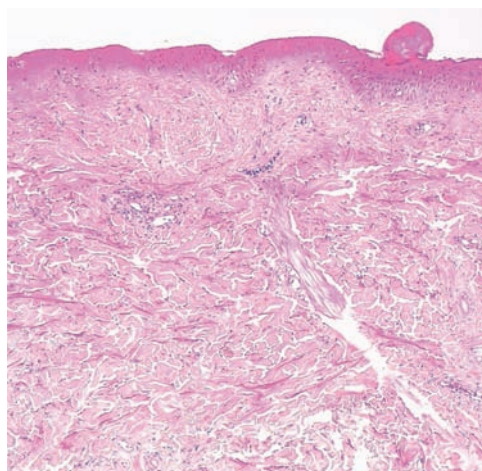


Fig. 8.50 Brûlure caustique avec nécrose complète de l'épiderme.

STIMULATIONS MÉCANIQUES

DURILLON ET ŒIL DE PERDRIX

Toutes les zones de frottements répétés évoluent vers un épaissement de l'épiderme avec hyperkératose. C'est particulièrement vrai à la plante dans le phénomène des durillons (fig. 8.51), qui est dû souvent à une anomalie de la statique du pied.

Il y a un épaissement corné très important qu'on voit parfaitement bien lorsqu'on excise ces lésions (fig. 8.52). La limite est relativement bonne de part et d'autre. La couche cornée est ortho- et parakératosique. Dans le tableau de l'œil de perdrix (fig. 8.53), il y a un clivage entre la lésion et la peau saine de chaque côté, avec parfois une fente et un centre fait d'une couche cornée épaisse qui se ramollit. On trouve de part et d'autre un aspect en bec avec un épiderme hyperplasique.



Fig. 8.51 Durillon.

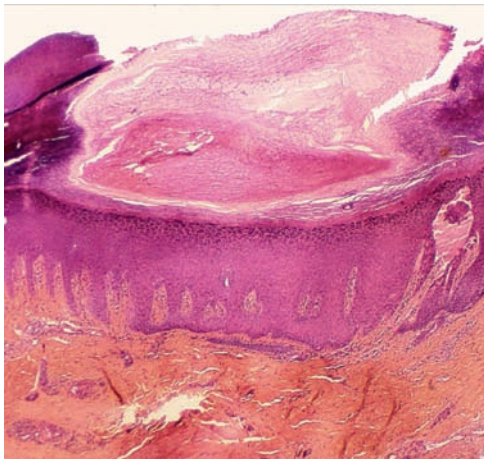


Fig. 8.52 Durillon.

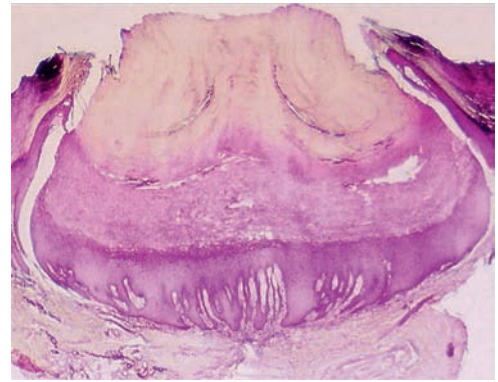


Fig. 8.53 Œil de perdrix.

NODULES MÉCANOGÈNES

Outre les lichénifications simples ou nodulaires (voir chapitre 2), les stimulations mécaniques répétées peuvent aboutir à des nodules kératosiques dont le mieux connu est le nodule des prieurs (fig. 8.54).

Histologiquement, on note une hyperplasie épidermique pseudocarcinomateuse considérable avec une hyperkératose ortho- et parfois parakératosique très importante (fig. 8.55). Cette hyperplasie pseudocarcinomateuse est endophytique, et on peut trouver des foyers hémorragiques dans la couche cornée. Le derme est inflammatoire et fibreux (fig. 8.56).



Fig. 8.54 Nodules des prieurs.

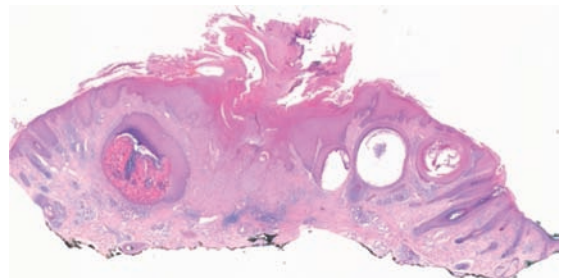


Fig. 8.55 Lichénification nodulaire.

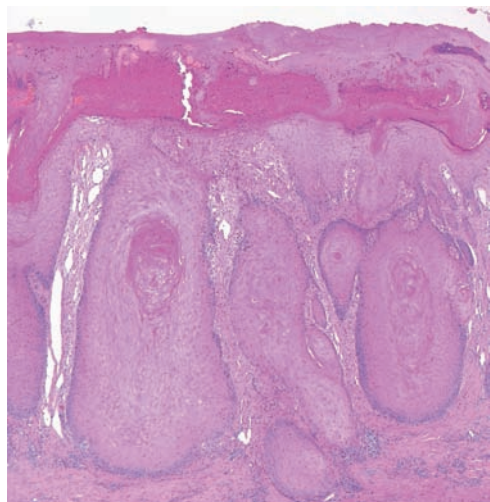


Fig. 8.56 Hyperplasie pseudocarcinomateuse.



Fig. 8.58 Radiodermite chronique.

EXPOSITION AUX RAYONS X

À la phase aiguë, la peau réagit avec un érythème plus ou moins cuisant, d'aspect géométrique, correspondant au champ d'irradiation (fig. 8.57). Il peut y avoir des lésions bulleuses et des croûtes secondairement. À la phase chronique, la radiodermite devient progressivement indurée (fig. 8.58). Elle a un aspect cicatriciel et nacré avec des zones d'érythème et parfois des zones d'hyperkératose, des bulles ou des lésions suspectes de carcinome. On observe toujours un certain degré de poïkilodermie dans les radiodermes (fig. 8.59).

Au microscope, on voit, surtout des radiodermes à la phase chronique, notamment en raison des modifications de surface qui peuvent être suspectes. On a un aspect homogène, fibreux et cicatriciel du derme, où les annexes ont presque complètement disparu (fig. 8.60). Il peut y avoir des modifications de surface, avec une hyperkératose orthokératosique et un infiltrat inflammatoire



Fig. 8.59 Radiodermite – poïkilodermie.



Fig. 8.57 Radiodermite subaiguë.

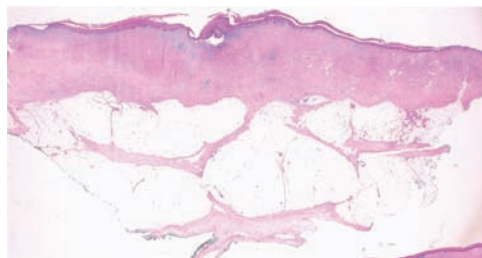


Fig. 8.60 Radiodermite chronique.

non spécifique (fig. 8.61). Le derme a un aspect éosinophile tout à fait anormal avec des vaisseaux dilatés (fig. 8.62). L'épiderme perd le plus souvent son dessin papillaire et il existe une orthokératose épaisse en surface. Après disparition des follicules, il ne persiste que les muscles pilo-arrecteurs, qui sont présents au sein de cette zone fibreuse (fig. 8.63). Les lésions peuvent être irritées, avec une squame-croûte parakératosique, un épaissement irrégulier de l'épiderme et des dépôts de fibrine du derme (fig. 8.64).

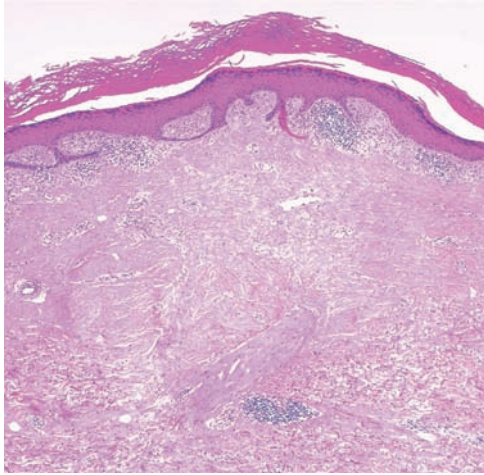


Fig. 8.61 Radiodermite – absence d'annexes et hyperkératose.

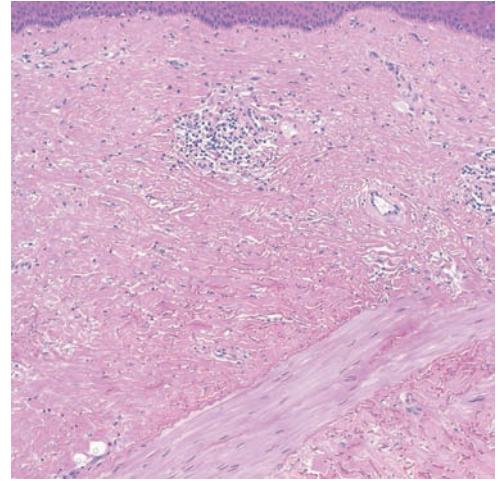


Fig. 8.63 Radiodermite – absence d'annexes mais gros muscles pilo-arrecteurs.

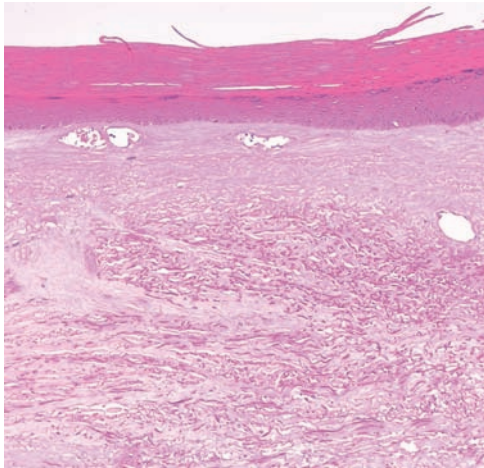


Fig. 8.62 Radiodermite – homogénéisation du derme et vaisseaux dilatés.

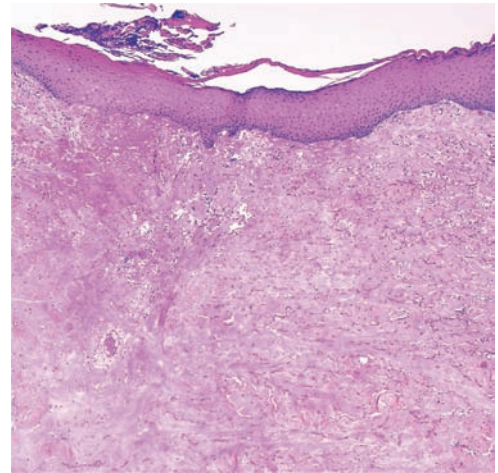


Fig. 8.64 Modification superficielle sur radiodermite – hyperplasie épidermique et hyperkératose non néoplasique.

BIBLIOGRAPHIE

- Cribier B, Djeridi N, Peltre B, Grosshans E. A histologic and immunohistochemical study of chilblains. *J Am Acad Dermatol* 2001 ; 45 : 924–9.
- Hymes SR, Strom EA, Fife C. Radiation dermatitis : clinical presentation, pathophysiology, and treatment. *J Am Acad Dermatol* 2006 ; 54 : 28–46.
- Pincus LB, LeBoit PE, Goddard DS, et al. Marked papillary dermal edema—an unreliable discriminator between polymorphous light eruption and lupus erythematosus or dermatomyositis. *J Cutan Pathol* 2010 ; 37 : 416–25.
- Santoro FA, Lim HW. Update on photodermatoses. *Semin Cutan Med Surg* 2011 ; 30 : 229–38.

Troubles de la pigmentation

Hyperpigmentation 169

Hypopigmentation 177

Il y a dans ce groupe de très nombreuses entités dont seulement quelques exemples sont illustrés ici. Dans la majorité des cas, l'hyperpigmentation résulte de l'augmentation de la quantité de mélanine ou du nombre des mélanocytes.

À l'inverse, dans les hypopigmentations, la quantité de mélanine est réduite ou nulle, avec ou sans disparition des mélanocytes

HYPERPIGMENTATION

LENTIGINOSES

Le lentigo est une petite lésion pigmentée plane « de la taille d'une lentille ». Le lentigo « *simplex* » des Anglo-Saxons correspond à notre tache solaire (ou lentigo actinique/lentigo sénile). On parle souvent de lentigines pour désigner des lésions multiples.

Des lentigos multiples peuvent être observés au cours d'un certain nombre de maladies génétiques. La forme isolée est la maladie de Laugier, qui s'accompagne de multiples lentigos des lèvres supérieures avec peu d'atteinte péribuccale (fig. 9.1). Il s'y associe des bandes pigmentées unguéales (fig. 9.2). Au contraire, dans la maladie de Peutz-Jeghers, on a des lentigos des lèvres et de la zone péribuccale (fig. 9.3). Ce syndrome est important à dépister car il s'accompagne de tumeurs diges-

tives. Des lentigos multiples peuvent être observés dans une série d'autres maladies. Ils se présentent sous la forme de multiples macules brunes, de taille variable, comme dans le syndrome LEOPARD, associant entre autres anomalies cardiaques, hypertélorisme et surdité (fig. 9.4). Après PUVA thérapie ou exposition solaire intensive, on peut voir apparaître des lentigos multiples foncés, touchant principalement le tronc, et parfois très nombreux chez des malades au phototype clair (fig. 9.5).

Histologiquement, rien ne permet de distinguer ces divers lentigos/lentigines entre eux, ni de faire le diagnostic précis d'une lentiginose, le diagnostic étant ici anatomoclinique et parfois extradermatologique. La biopsie montre dans ces lésions



Fig. 9.2 Maladie de Laugier – bande pigmentée unguéale.



Fig. 9.1 Maladie de Laugier – lentigo des lèvres.



Fig. 9.3 Maladie de Peutz-Jeghers.



Fig. 9.4 Lentiginose du syndrome LEOPARD.



Fig. 9.5 Lentigos multiples du tronc après exposition solaire.

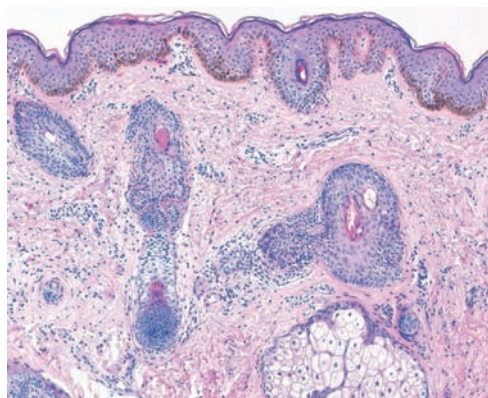


Fig. 9.6 Lentigine – hyperpigmentation épidermique.

une hyperpigmentation des couches basales de l'épiderme sans prolifération mélanocytaire (fig. 9.6). Il y a parfois une incontinence pigmentaire dans le derme superficiel. La coloration de Fontana (fig. 9.7) montre très bien les grains de mélanine prédominant dans les couches basses de l'épiderme.

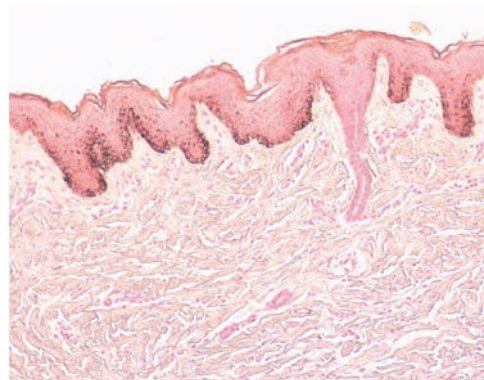


Fig. 9.7 Lentigine – coloration de Fontana.

Les lentigos foncés très irréguliers post-PUVA thérapie sont différents et contiennent des mélanocytes atypiques, et sont donc à ranger dans les nævus (voir chapitre 13).

ÉPHÉLIDES

Les taches pigmentées les plus banales sont les éphélides ou taches de rousseur. Sur les phototypes clairs, elles apparaissent rapidement au soleil, et peuvent régresser pendant la période froide. Pour les phototypes très clairs avec cheveux roux, les éphélides peuvent être permanentes (fig. 9.8). L'examen histologique montre une hyperpigmentation des couches basales, sans autre anomalie, sans prolifération de mélanocytes, bien limitée dans l'espace (fig. 9.9).



Fig. 9.8 Éphélides.

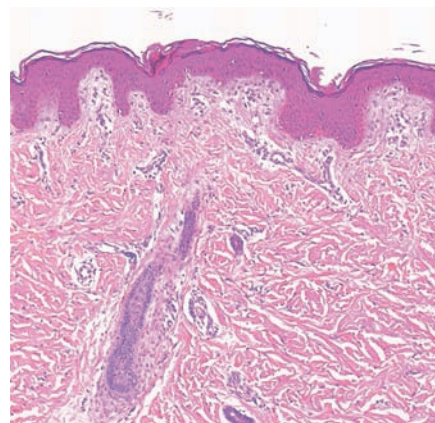


Fig. 9.9 Éphélides.

TACHES CAFÉ-AU-LAIT

Les taches café-au-lait peuvent être sporadiques ou survenir au cours de plusieurs maladies génétiques. La plus connue est la neurofibromatose de type I qui comprend de nombreuses taches café-au-lait. Il s'agit de grandes macules bien limitées d'un brun homogène (fig. 9.10). Elles peuvent s'associer à de petites macules isolées (fig. 9.11) ou au contraire à des lentignes en grand nombre dans les creux axillaires (fig. 9.12).

La tache café-au-lait au microscope est caractérisée par une hyperpigmentation continue des couches basses de l'épiderme (fig. 9.13), et dans les cas typiques on peut voir des macromélanosomes (fig. 9.14). Le diagnostic est en fait principalement clinique et ces lésions sont assez rarement biopsiées. En l'absence de macromélanosomes, on ne peut pas distinguer les taches café-au-lait et lentignes axillaires des lentiginoses précédentes.



Fig. 9.12 Lentignes axillaires dans une neurofibromatose.



Fig. 9.10 Taches café-au-lait.

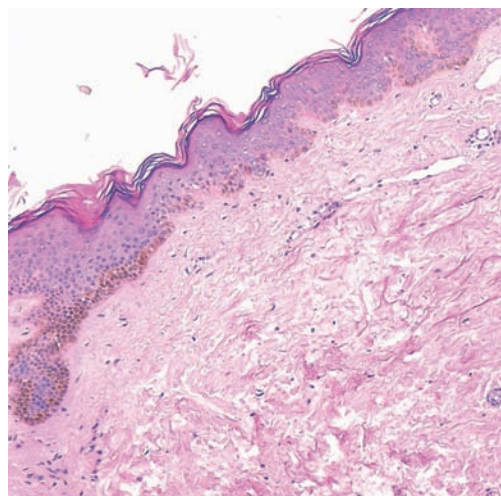


Fig. 9.13 Taches café-au-lait – hyperpigmentation basale.



Fig. 9.11 Taches café-au-lait de petite taille.

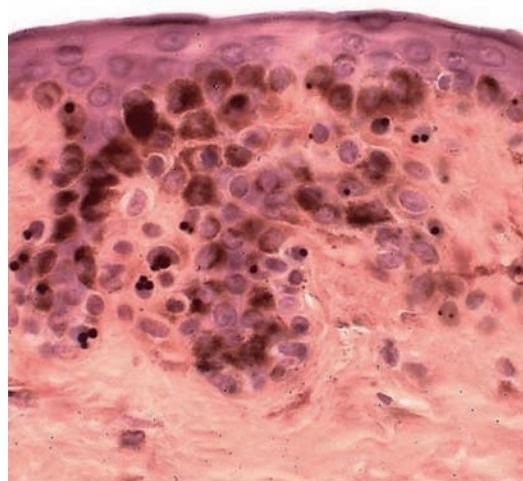


Fig. 9.14 Taches café-au-lait – macromélanosomes.

MÉLANOCYTOSES DERMIQUES

Ces affections se présentent comme des macules pigmentées bleutées, dont la plus commune est la tache mongolique. Il s'agit de grandes macules bleues ou d'un brun bleuté, qu'on voit principalement dans la zone lombaire (fig. 9.15). Elles sont plus fréquentes sur peau foncée, surtout chez les Asiatiques. Elles peuvent être multiples et s'étendre sur le reste du dos (fig. 9.16). Visibles à la naissance, la majorité ne sont plus visibles cliniquement quand l'enfant grandit, même si les mélanocytes persistent.

Sur le plan histologique, on voit des mélanocytes fusiformes dans le derme (fig. 9.17), situés entre les fibres de collagène. Il s'agit de cellules dendritiques avec noyau central et des dendrites remplies de pigment mélanique de part et d'autre du noyau (fig. 9.18).

Le nævus d'Ota est une grande macule bleutée du territoire de la deuxième branche du nerf trijumeau (fig. 9.19). Il peut toucher aussi la conjonctive de l'œil (fig. 9.20). Le nævus d'Ito est une lésion similaire située sur l'épaule (fig. 9.21).

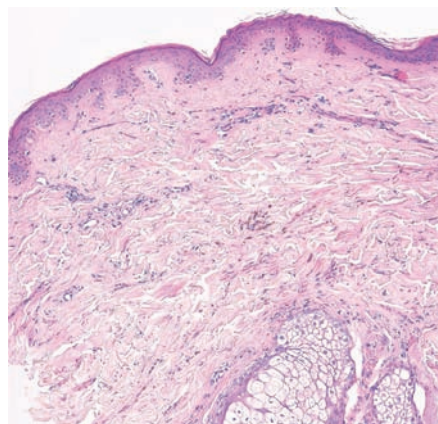


Fig. 9.17 Taches mongoliques – mélanocytes dermiques.

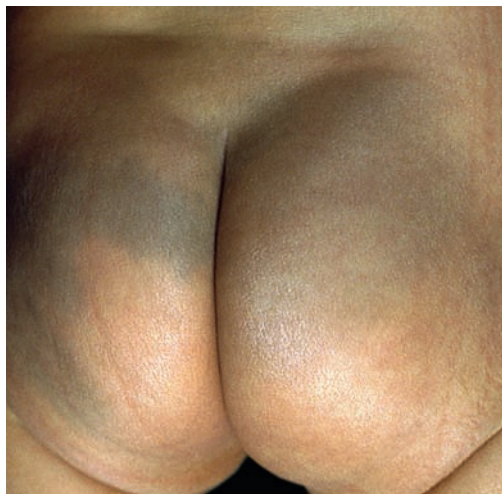


Fig. 9.15 Taches mongoliques classiques.

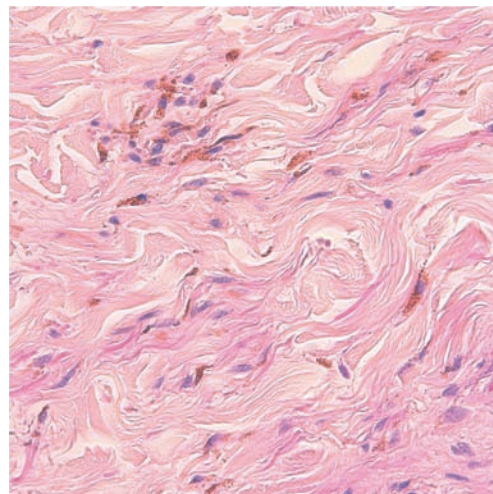


Fig. 9.18 Tache mongolique – mélanocytes fusiformes.



Fig. 9.16 Taches mongoliques du dos.



Fig. 9.19 Nævus d'Ota – coloration bleue de la joue.



Fig. 9.20 Nævus d'Ota – atteinte conjonctivale.

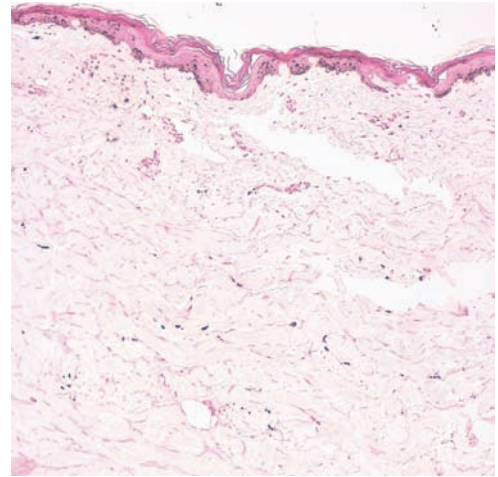


Fig. 9.23 Nævus d'Ota – coloration de Fontana.



Fig. 9.21 Nævus d'Ito (épaule).

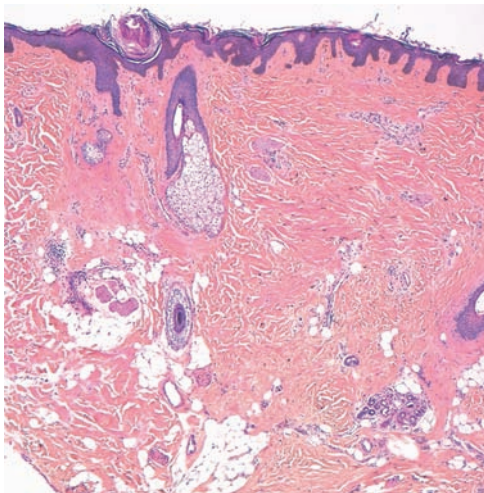


Fig. 9.22 Nævus d'Ota/Ito – mélanocytose dermique.

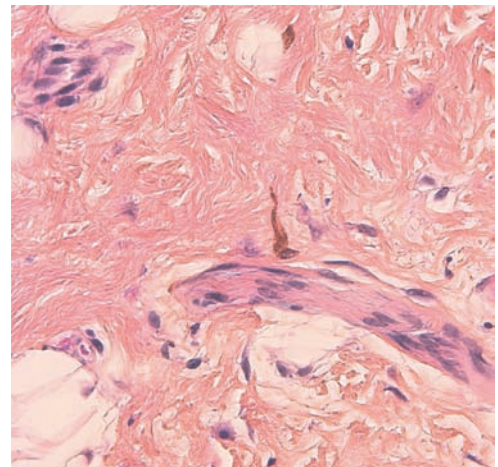


Fig. 9.24 Nævus d'Ota – mélanocytes fusiformes.

sont pas toujours très visibles en coloration standard (fig. 9.23). Le nombre des mélanocytes est souvent plus élevé que dans la tache mongolique. La figure 9.24 montre bien le caractère dendritique des mélanocytes et les mélanosomes du cytoplasme.

HYPERMÉLANOSE D'ORIGINE ENDOCRINIENNE

Il existe une mélanodermie dans la maladie d'Addison comme dans le syndrome de Cushing, qui n'est presque jamais biopsiée.

En revanche, au sein des mélanoses d'origine endocrinienne, le mélasma est très fréquent. Il se présente comme une pigmentation brune et souvent symétrique du visage (fig. 9.25 et 9.26), survenant souvent pendant la grossesse, ou sous contraceptifs oraux, l'exposition solaire jouant un rôle majeur de facteur déclenchant. La couleur varie en fonction des saisons et dépend du phototype; elle est moins prononcée sur peau claire.

Il est classique de distinguer les formes épidermiques où l'hyperpigmentation prédomine dans la couche basale de l'épiderme du mélasma dermique où il y a surtout une incontinence pigmentaire (fig. 9.27). Cette distinction n'a pas de pertinence clinique majeure. La coloration de Fontana permet de bien localiser l'hyperpigmentation (fig. 9.28).

Histologiquement, il s'agit là encore de mélanocytes fusiformes situés dans le derme, plus ou moins visibles et plus ou moins nombreux en fonction de l'intensité de la tache (fig. 9.22). La coloration de Fontana permet de révéler les cellules qui ne



Fig. 9.25 Melasma de la joue et du menton.

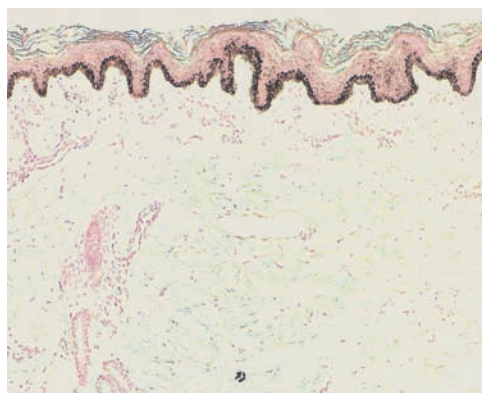


Fig. 9.28 Melasma épidermique (coloration de Fontana).



Fig. 9.26 Melasma – limite déchiquetée.

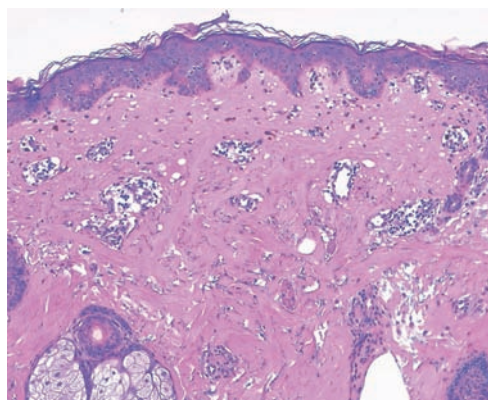


Fig. 9.27 Melasma – incontinence pigmentaire.



Fig. 9.29 Pellagre au cours d'un éthylysme chronique.



Fig. 9.30 Pellagre sur peau noire.

HYPERMÉLANOSE D'ORIGINE CARENTIELLE

La plus spectaculaire est la pellagre, due à une carence en vitamine PP (vitamine B₃, niacine), où les zones photo-exposées sont d'abord le siège d'un érythème (fig. 9.29), puis d'une pigmentation très importante notamment sur peau noire (fig. 9.30). Elle peut s'observer dans l'éthylysme

chronique (fig. 9.29), ou chez des patients polycarencés (fig. 9.31) où il y a souvent une desquamation associée, une peau sèche et craquelée.

Sur le plan histologique, on voit une hyperpigmentation de la basale (fig. 9.32) avec une hyperkératose de surface ortho- ou parakératosique, associées à une inflammation peu spécifique du derme superficiel (fig. 9.33).



Fig. 9.31 Multiples carences alimentaires avec pellagre.

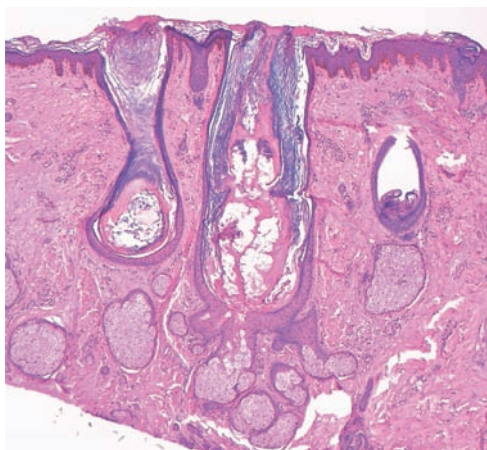


Fig. 9.32 Pellagre – pigmentation basale et hyperkératose folliculaire.

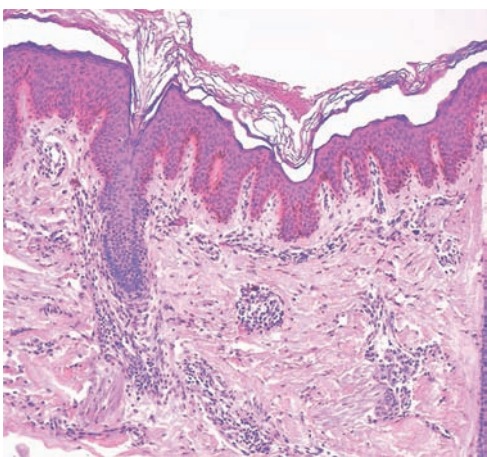


Fig. 9.33 Pellagre – hyperpigmentation basale.

HYPERPIGMENTATIONS D'ORIGINE MÉDICAMENTEUSE

De nombreux médicaments peuvent être responsables de pigmentations d'origine exogène, qui vont du bleu au brun, avec certaines colorations rouge orangé ou grises. Au microscope, la pigmentation est de mécanisme varié, par augmentation

de la synthèse de mélanine dans les couches basses de l'épiderme, incontinence pigmentaire, surcharge en fer, synthèse de pigments spéciaux comme les lipofuchsines ou dépôt du médicament lui-même. Il est rarement possible de faire le diagnostic histopathologique de certitude de la nature du médicament en cause; on propose de faire toujours les colorations de Perls et de Fontana. Quelques exemples sont détaillés ici.

La minocycline donne une pigmentation bleue ou gris-bleu, qui peut être localisée ou généralisée (fig. 9.34 et 9.35), pouvant toucher aussi les dents et l'os. On observe au microscope une hyperpigmentation de la basale et du derme superficiel (fig. 9.36), qui est Fontana +, et Perls + ou -.

Avec les antipaludéens de synthèse, on a des pigmentations gris-bleu du visage, des muqueuses et des ongles (fig. 9.37), principalement dans les zones photo-exposées. Les pigments des antipaludéens de synthèse (fig. 9.38) sont complexes, avec de la mélanine, du fer et sans doute un métabolite du médicament; ils sont Fontana +.

Les phénothiazines entraînent une hyperpigmentation qui s'apparente à une phototoxicité (fig. 9.39). On a une hyperpigmentation basale et des dépôts pigmentaires du derme



Fig. 9.34 Pigmentation faciale à la minocycline.



Fig. 9.35 Pigmentation bleutée à la minocycline.

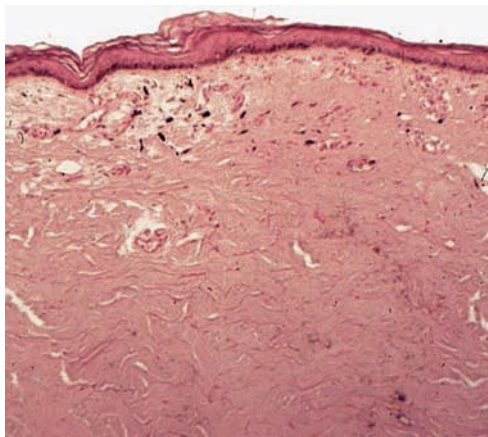


Fig. 9.36 Pigmentation à la minocycline.



Fig. 9.37 Pigmentation à l'hydroxychloroquine.

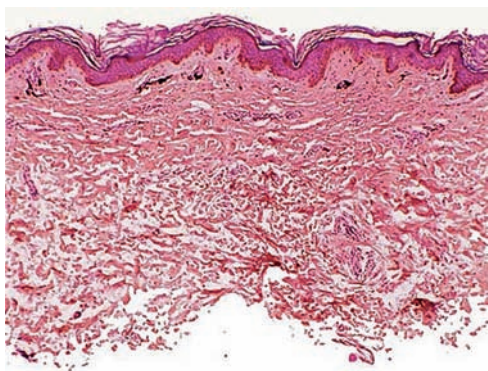


Fig. 9.38 Pigmentation à l'hydroxychloroquine.

superficiel (fig. 9.40) qui résultent d'une stimulation de l'activité des mélanocytes et de complexes phénothiazines-mélanine.

En cas de pigmentation à l'amiodarone (fig. 9.41), la biopsie montre de petits grains situés autour des follicules et des vaisseaux du derme superficiel et moyen, de taille assez homogène et de couleur jaune-brun assez clair (fig. 9.42).



Fig. 9.39 Pigmentation à la chlorpromazine (phénothiazine).

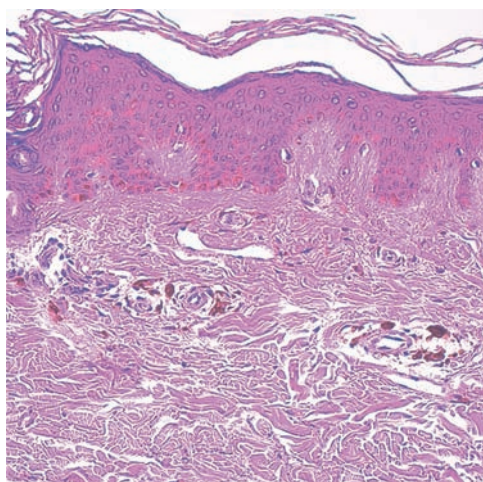


Fig. 9.40 Pigmentation à la chlorpromazine.



Fig. 9.41 Pigmentation à l'amiodarone.

Une partie est constituée d'hémossidérine, mais ils sont aussi Fontana +, et il est possible que le médicament lui-même s'y dépose.

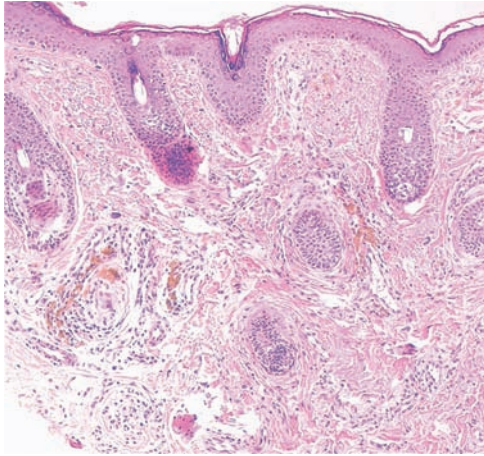


Fig. 9.42 Pigmentation à l'amiodarone.



Fig. 9.44 Vitiligo avec bordure inflammatoire.

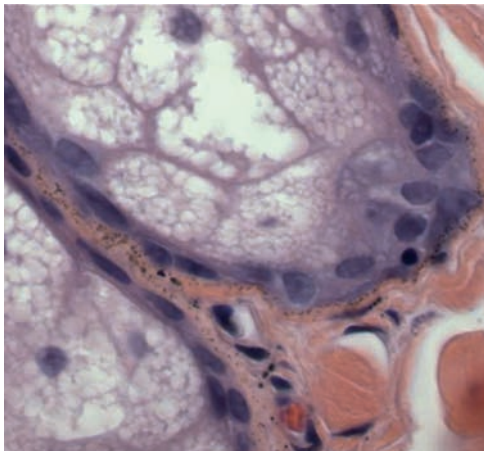


Fig. 9.43 Argyrie – grains autour des glandes sébacées.



Fig. 9.45 Vitiligo d'aspect moucheté du décolleté.

Dans l'argyrie, la pigmentation est caractéristique mais difficile à voir : il y a de minuscules petits grains de coloration noire situés autour des glandes sudorales et sébacées (fig. 9.43).

HYPOPIGMENTATION

Seul le vitiligo sera abordé ici. Il s'agit d'une maladie auto-immune, avec disparition progressive des mélanocytes de la couche basale de l'épiderme, alors que ceux des follicules persistent le plus souvent. Quand les follicules pileux sont atteints, le vitiligo se présente comme une canitie.

Le vitiligo débutant a souvent une phase inflammatoire, qui n'est pas facile à observer, sauf quand il existe un anneau inflammatoire en périphérie (fig. 9.44). La présentation clinique la plus classique est celle de macules très bien limitées, franchement blanches, avec un renforcement de l'hypopigmentation qui apparaît en lumière de Wood. Il peut persister des îlots pigmentés au sein de plages blanches (fig. 9.45).



Fig. 9.46 Vitiligo du gland.

La limite entre la zone pigmentée et dépigmentée est très nette (fig. 9.46). Le processus peut toucher la peau comme les muqueuses et les semi-muqueuses, notamment les organes génitaux.

Dans la phase inflammatoire du vitiligo, on voit un infiltrat lymphocytaire situé sous l'épiderme, à la bordure de la lésion (fig. 9.47). À la partie interne, on trouve une zone hypopigmentée. En l'absence d'inflammation, il n'y a aucune anomalie en coloration standard (fig. 9.48). Si la biopsie a été faite à cheval sur la zone pigmentée et la zone blanche, on voit du pigment

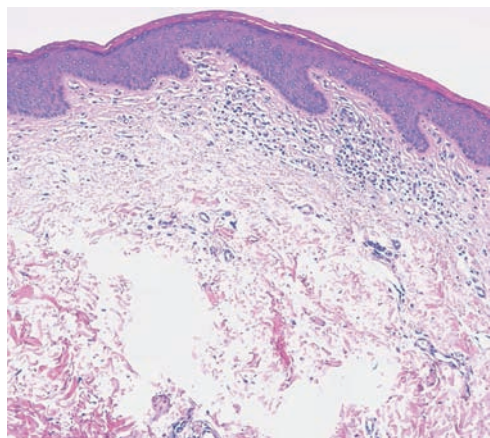


Fig. 9.47 Vitiligo inflammatoire.

Fontana + dans la zone pigmentée seulement (fig. 9.49). Les immunomarquages montrent aussi la disparition complète des mélanocytes au sein de la zone interne avec persistance du côté externe, aussi bien avec l'HMB45 qu'avec l'anticorps Melan-A (fig. 9.50). Ces immunomarquages permettent de démontrer la disparition des mélanocytes dans les zones blanches.

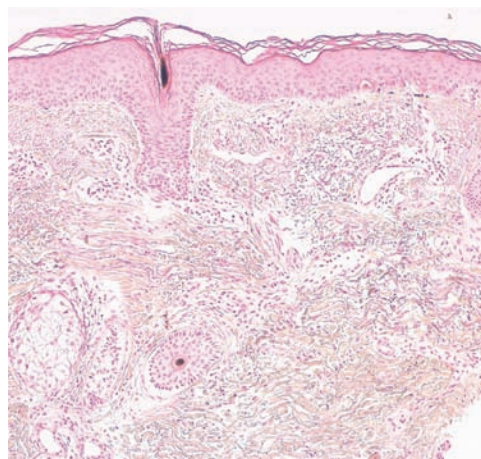


Fig. 9.49 Vitiligo (coloration de Fontana).

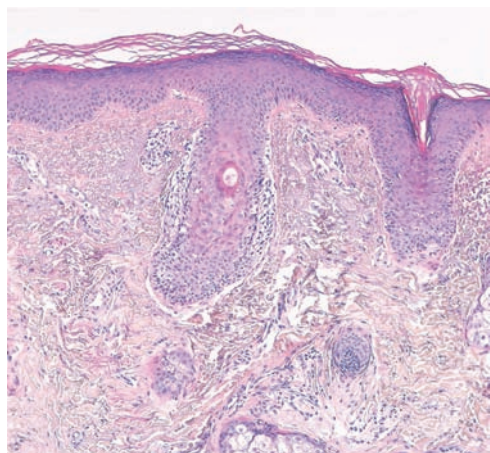


Fig. 9.48 Vitiligo (coloration HE).

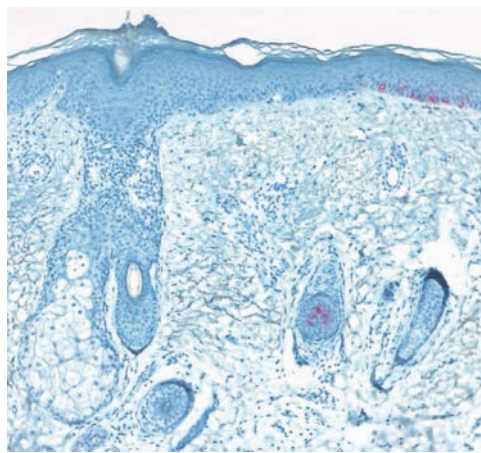


Fig. 9.50 Vitiligo (marquage Melan-A).

BIBLIOGRAPHIE

Alvarez-Franco N, Reyes-Mugica M, Ruiz-Maldonado R, Carrillo-Farga J. Macromelanosomes as morphologic markers in childhood neurofibromatosis. *Pediatr Dermatol* 1991 ; 8 : 91-3.
Hendricks WM. Pellagra and pellagra like dermatoses : etiology, differential diagnosis, dermatopathology, and treatment. *Semin Dermatol* 1991 ; 10 : 282-92.

Lodish MB, Stratakis CA. The differential diagnosis of familial lentiginosis syndromes. *Fam Cancer* 2011 ; 10 : 481-90.
Molina-Ruiz AM, Cerroni L, Kutzner H, Requena L. Cutaneous deposits. *Am J Dermatopathol* 2014 ; 36 : 1-48.

Shah KN. The diagnostic and clinical significance of café-au-lait macules. *Pediatr Clin North Am* 2010 ; 57 : 1131-53.
Zembowicz A, Mihm MC. Dermal dendritic melanocytic proliferations : an update. *Histopathology* 2004 ; 45 : 433-51.

Génodermatoses et malformations

Neurofibromatose de type 1 (NF1) ou maladie de Recklinghausen 179
Schwannomatose ou neurofibromatose de type 2 (NF2) 181
Sclérose tubéreuse de Bourneville 182
Néoplasies endocriniennes multiples (NEM) 184
Complexe de Carney 186
Incontinentia pigmenti 186
Malformations 188

NEUROFIBROMATOSE DE TYPE 1 (NF1) OU MALADIE DE RECKLINGHAUSEN

Les signes cutanés de la neurofibromatose sont des taches café-au-lait multiples (voir chapitre 9) et les neurofibromes. Les plus fréquents sont dermiques (ou superficiels); leur nombre peut être extrêmement élevé (fig. 10.1). Ces tumeurs molles font de 0,5 à 3 cm de diamètre, ont une surface normale, de couleur rosée, et la consistance d'un « grain de raisin



Fig. 10.1 Multiples neurofibromes dermiques pédiculés.

sucé». On les trouve surtout au tronc. Il existe aussi des neurofibromes nodulaires périphériques ou profonds (fig. 10.2) développés sur les troncs nerveux, de plus grande taille, à limite moins facile à tracer. Les neurofibromes plexiformes sont beaucoup plus grands, ont une surface pigmentée avec parfois hypertrichose, ou chalazodermique comme dans les « tumeurs royales » spécifiques de la NF1 (fig. 10.3). Parmi les



Fig. 10.2 Neurofibrome nodulaire.



Fig. 10.3 Neurofibrome plexiforme – « tumeur royale ».

signes extracutanés les plus fréquents, on trouve des hamartomes de l'iris ou nodules de Lisch (fig. 10.4).

Au microscope, le neurofibrome dermique est exophytique, bien limité mais non encapsulé (permettant une énucléation aisée au laser), recouvert d'un épiderme normal (fig. 10.5). Dans le neurofibrome profond et la tumeur royale, la lésion est très mal limitée et s'étend dans l'hypoderme. Les cellules qui composent les neurofibromes sont fusiformes, de densité variable, et il existe une matrice de collagène fibrillaire, donnant un aspect aéré (fig. 10.6). Ce stroma est éosinophile et pâle, avec des vaisseaux augmentés en nombre. Les cellules fusiformes expriment la protéine S100 et sont associées à des mastocytes (fig. 10.7), qui sont ronds et ont un cytoplasme très éosinophile. Le gros plan (fig. 10.8) montre l'aspect allongé et un peu ondulé des noyaux des cellules fusiformes, « en forme de S ». Il existe de multiples variantes histologiques, notamment les formes pigmentée, myxoïde, sclérotique, épithélioïde, lipomateuse ou cellulaire.

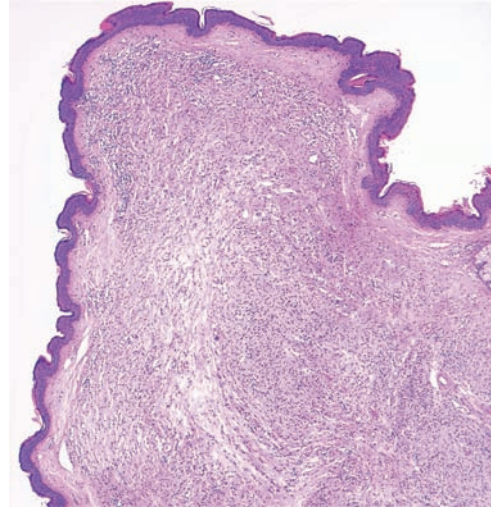


Fig. 10.6 Cellules fusiformes au sein d'un stroma clair.



Fig. 10.4 Nodules de Lisch – hamartomes iriens.

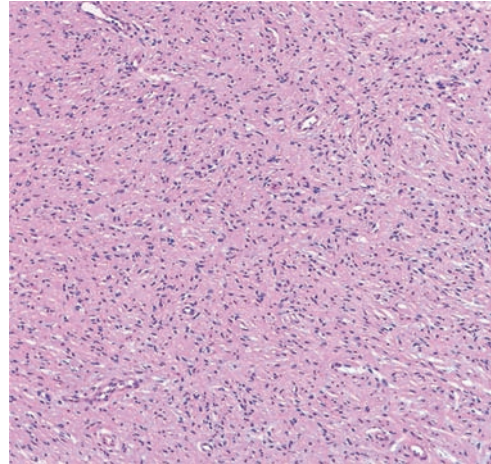


Fig. 10.7 Cellules à noyau allongé et mastocytes.

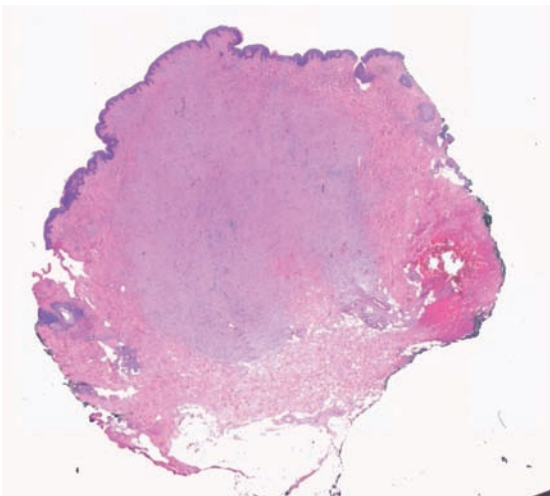


Fig. 10.5 Neurofibrome dermique.

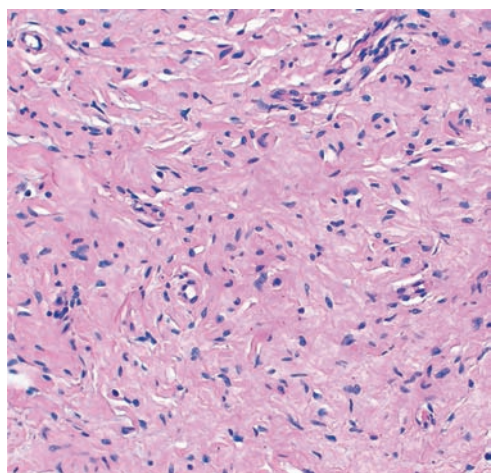


Fig. 10.8 Neurofibrome – cellules à noyau ondulé.

Les neurofibromes plexiformes sont développés dans des nerfs périphériques, formant des faisceaux tumoraux de grande taille (fig. 10.9), entourés d'une matrice collagénique riche en mucine et contenant des fibroblastes et des cellules de Schwann (fig. 10.10). Ces faisceaux sont coupés plusieurs fois sur une même lame, donnant un aspect de multiples nodules coalescents (fig. 10.11).

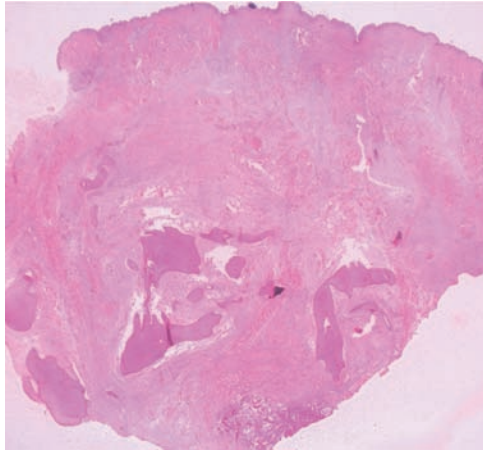


Fig. 10.9 Neurofibrome plexiforme.

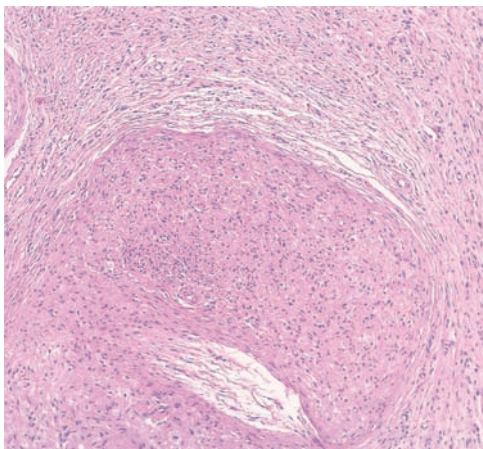


Fig. 10.10 Tronc nerveux dans un neurofibrome plexiforme.

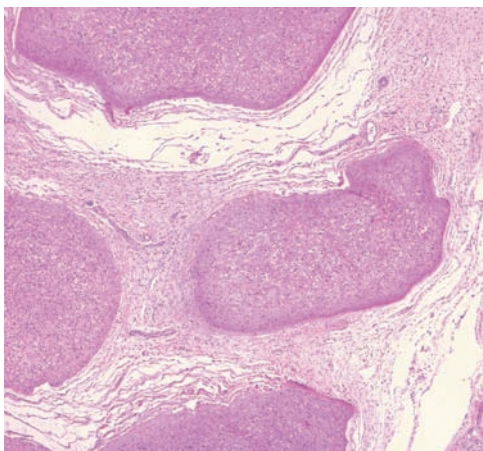


Fig. 10.11 Multiples coupes de nerfs dans un neurofibrome plexiforme.

SCHWANNOMATOSE OU NEUROFIBROMATOSE DE TYPE 2 (NF2)

Cette maladie comprend des schwannomes vestibulaires (neurinome du nerf acoustique) et dans 70 % des cas des schwannomes cutanés. Les schwannomes sont des tumeurs dermiques et surtout hypodermiques, douloureuses à la palpation ou parfois spontanément. Elles sont moins exophytiques que les neurofibromes (fig. 10.12). Hormis la douleur, il n'y a pas d'autre signe clinique permettant de les reconnaître.

Histologiquement, le schwannome est une tumeur bien limitée et encapsulée, souvent arrondie ou ovale (fig. 10.13) ou



Fig. 10.12 Schwannome de la voûte plantaire.

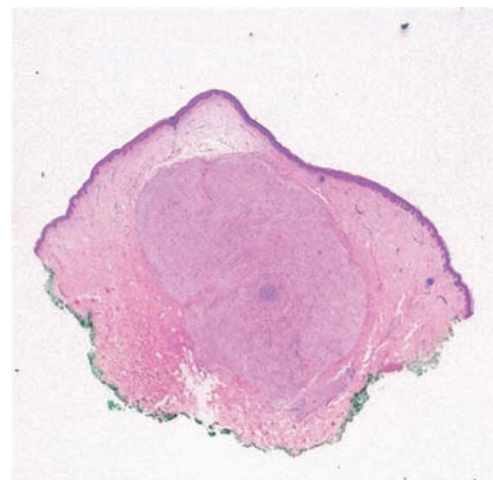


Fig. 10.13 Schwannome.

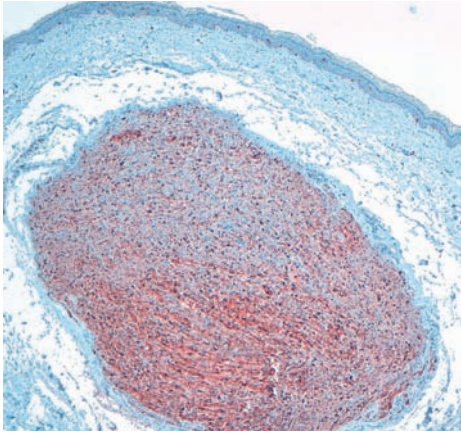


Fig. 10.14 Schwannome – marquage de la protéine S100.

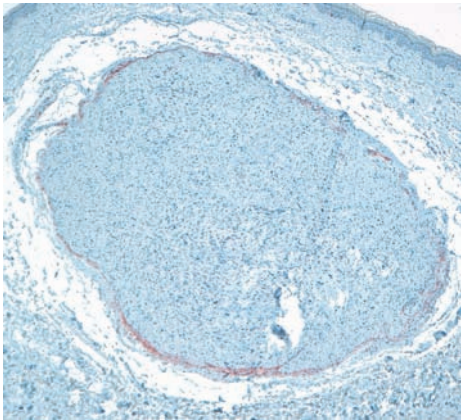


Fig. 10.15 Schwannome – marquage EMA.

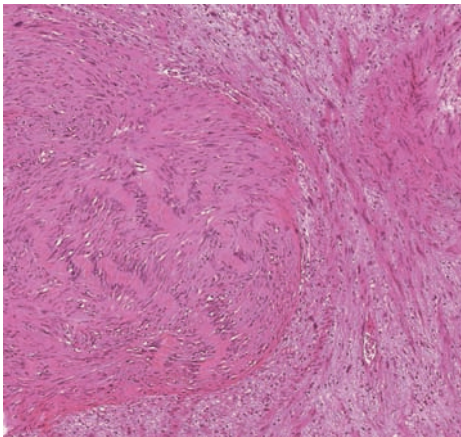


Fig. 10.16 Schwannome – zone Anthony A (à gauche) et Anthony B (à droite).

qui peut être plexiforme. Les cellules de Schwann très fusiformes constituant le contingent principal sont PS100 positives (fig. 10.14). L'immunomarquage EMA est positif à la périphérie, ce qui correspond au périnèvre (fig. 10.15). Les cellules sont plus allongées que dans le neurofibrome, disposées en faisceaux denses (zones Anthony A) où les noyaux sont empilés ; au contraire, les zones Anthony B ont un stroma clair plus abondant (fig. 10.16). Les amas de cellules fusi-

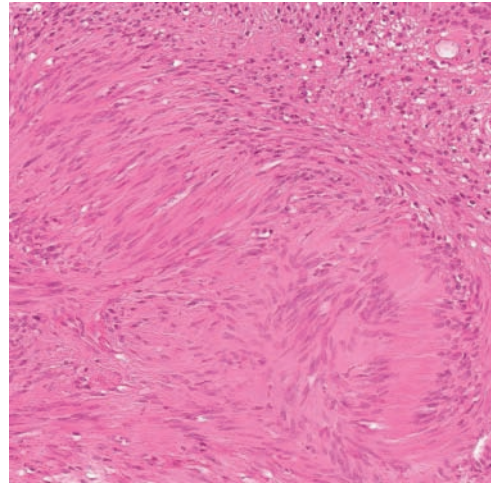


Fig. 10.17 Schwannome – zone Anthony A avec noyaux fusiformes empilés.

formes en palissade autour d'un stroma éosinophile compact forment les corps de Verocay (fig. 10.17).

SCLÉROSE TUBÉREUSE DE BOURNEVILLE

Il s'agit d'une génodermatose relativement fréquente, avec de multiples signes cutanés. Les plus caractéristiques sont les angiofibromes du visage, touchant le menton, le nez et la partie centrale du visage (fig. 10.18 et 10.19). Ils se développent dès l'enfance, sont de petite taille, à surface lisse, et ont une couleur rose ou rouge assez intense. Leur nombre peut être très élevé et ils peuvent confluer, entraînant un préjudice esthétique important. On note aussi des macules blanches sans spécificité histologique (« en feuille de sorbier ») et des « plaques peau-de-chagrin » qui sont de petites plaques molles à surface irrégulière, dont l'image histologique est celle d'un collagénome (voir plus bas).

Au microscope, il s'agit de petites lésions tubéreuses, parfois très exophytiques (fig. 10.20), recouvertes d'un épiderme normal. Il y a une augmentation du nombre des vaisseaux du derme, et un stroma plus ou moins compact (fig. 10.21), proche de la papule fibreuse du nez. Le stroma est plus ou



Fig. 10.18 Angiofibrome du nez.



Fig. 10.19 Angiofibromes du menton.

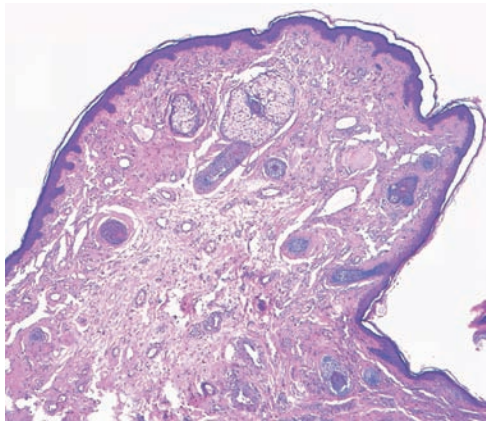


Fig. 10.20 Angiofibrome.

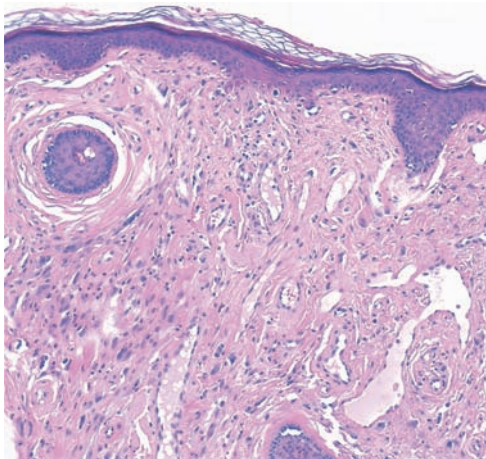


Fig. 10.21 Angiofibrome avec vaisseaux néoformés et cellules fusiformes dermiques.

moins cellulaire, il est plus dense que le derme normal, notamment autour des follicules. Parfois, la densité cellulaire est importante, avec de nombreuses cellules fusiformes ou multinucléées, qui expriment le facteur XIII (fig. 10.22).

L'autre signe cutané typique de la sclérose tubéreuse de Bourneville est la présence de tumeurs de Koenen, ou tumeurs

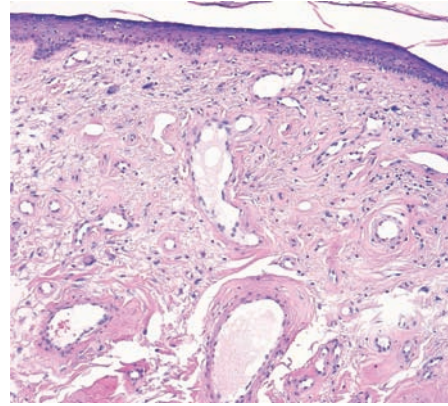


Fig. 10.22 Angiofibrome avec vaisseaux et cellules multinucléées.



Fig. 10.23 Tumeur de Koenen.

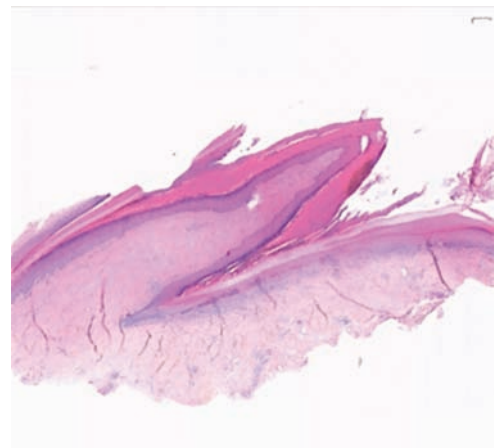


Fig. 10.24 Tumeur de Koenen au-dessus de la matrice.

en gosses d'ail, sur les doigts et les orteils. Il s'agit de petites tumeurs fibreuses allongées, dans le sens longitudinal de la tablette, déformant celle-ci (fig. 10.23). L'excision avec la tablette montre très bien cette tumeur qui avance au-delà du repli sus-unguéal (fig. 10.24). Ces tumeurs sont assez peu cellulaires et surtout fibreuses (fig. 10.25), comme dans les fibrokératomes. Le collagène y est plus dense que dans le lit unguéal.

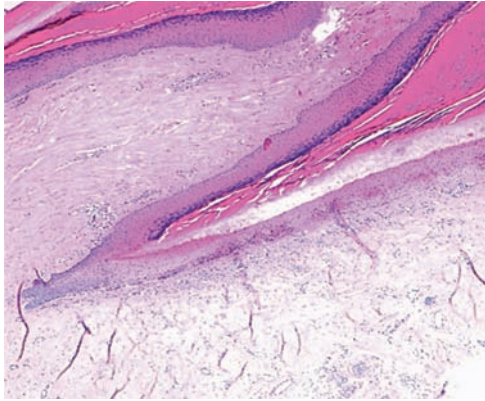


Fig. 10.25 Tumeur de Koenen.

NÉOPLASIES ENDOCRINIENNES MULTIPLES (NEM)

La NEM1 prédispose aux tumeurs parathyroïdiennes, pancréatiques et hypophysaires. Les NEM2a et 2b confèrent un risque de tumeurs thyroïdiennes et de phéochromocytome. Les signes cutanés sont présents dans la NEM2b et la NEM1.

Dans la NEM2b (syndrome de Gorlin), le signe cutané principal est la présence de neuromes multiples, situés tout particulièrement sur les lèvres et dans la cavité buccale (fig. 10.26). On peut aussi les voir sur le revêtement cutané (fig. 10.27). Ces petites papules ont la couleur de la peau ou de la muqueuse normales, et sont parfois douloureuses.

Histologiquement, on voit une lésion exophytique recouverte d'un épiderme aminci. Le centre de la lésion est fait de filets nerveux multiples sans autre anomalie (fig. 10.28). On ne peut pas distinguer ces neuromes des formes solitaires. Il existe parfois une hypertrophie nerveuse du derme (fig. 10.29). On peut identifier les filets nerveux avec l'immunomarquage des neurofilaments, plus utile que l'énolase neuronale et la PS100 ; on voit le périnèvre EMA + à la périphérie.

Dans les NEM1 (syndrome de Werner), il y a plusieurs types de lésions cutanées, notamment des taches café-au-lait et des lipomes, des collagénomes et des angiofibromes. Les

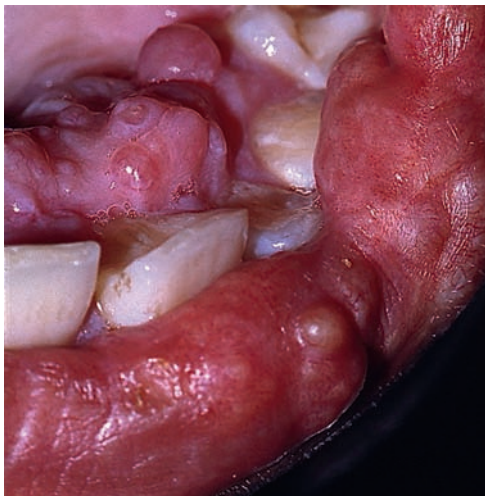


Fig. 10.26 Neuromes myéliniques de la cavité buccale.

collagénomes sont des petites tumeurs à surface lisse, fermes, multiples (fig. 10.30).

Histologiquement, il y a une densification du collagène sans augmentation de la population cellulaire (fig. 10.31 et 10.32). Si la biopsie est de petite taille, le diagnostic est quasi



Fig. 10.27 Neuromes des lèvres et du nez.

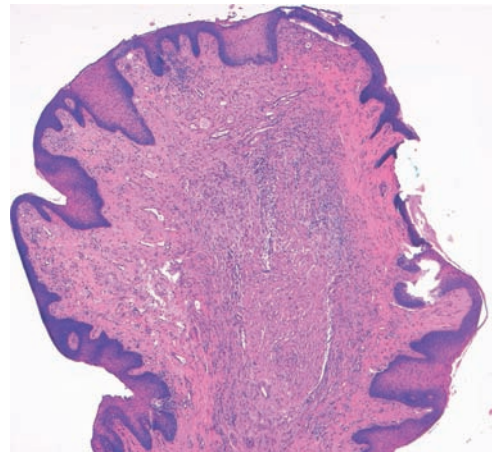


Fig. 10.28 Neurome.

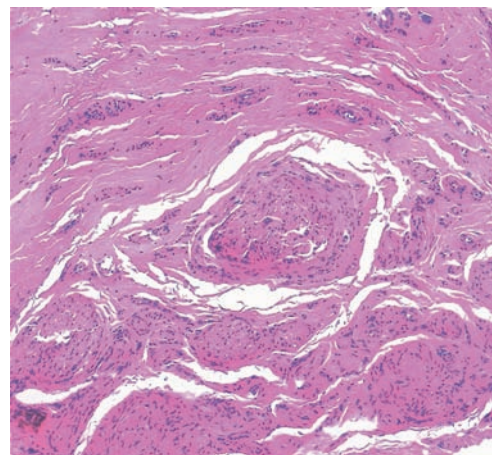


Fig. 10.29 Neurome avec multiples troncs nerveux de grande taille.

impossible. La coloration à l'orcéine montre une nette diminution des fibres élastiques au sein de cette lésion fibreuse, en comparaison avec le derme latéral et plus profond (fig. 10.33). Les angiofibromes de la face (fig. 10.34) ne diffèrent pas de

ceux de la sclérose tubéreuse de Bourneville. On y voit des vaisseaux augmentés en nombre et un stroma avec une augmentation de la population cellulaire variable suivant les lésions (fig. 10.35).



Fig. 10.30 Multiples collagénomes de la NEM1.

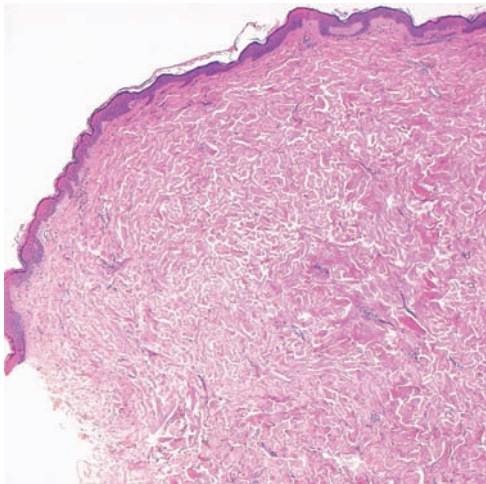


Fig. 10.31 Collagénome – limite latérale.

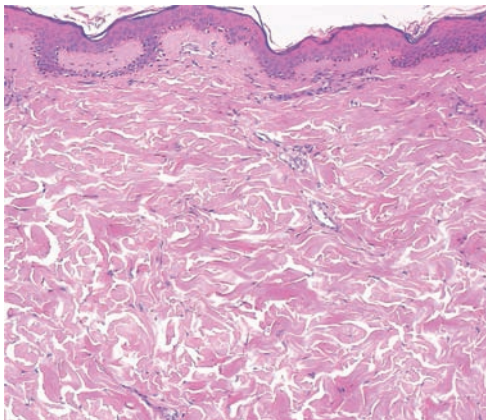


Fig. 10.32 Collagénome – partie centrale.

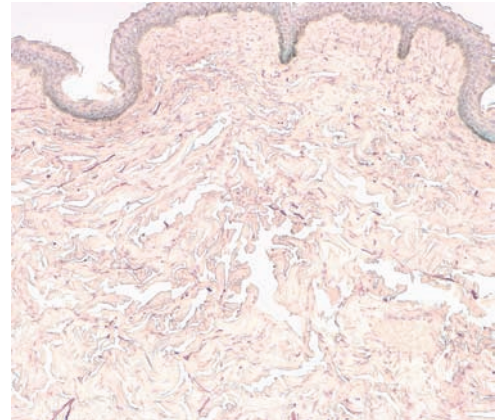


Fig. 10.33 Collagénome (coloration à l'orcéine).



Fig. 10.34 Angiofibromes de la NEM1.

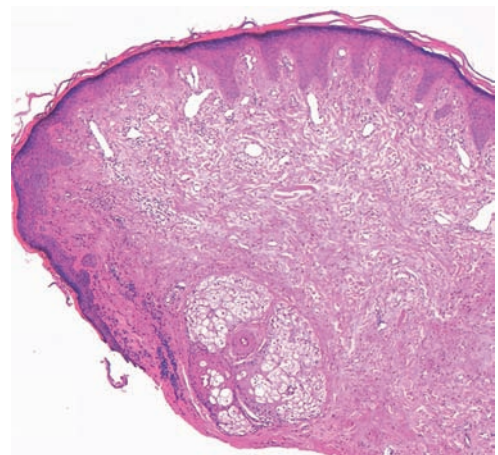


Fig. 10.35 Angiofibrome de la NEM1.

COMPLEXE DE CARNEY

Dans ce syndrome autosomique dominant, on a un risque de tumeurs endocrines, de myxome cardiaque et des signes cutanés, notamment des lentigos, éphélides et nævus bleus communs ou épithélioïdes, ainsi que des myxomes cutanés (angiomyxomes). Ces derniers ne peuvent pas être reconnus cliniquement. Il s'agit de tuméfactions arrondies (fig. 10.36).



Fig. 10.36 Myxome.

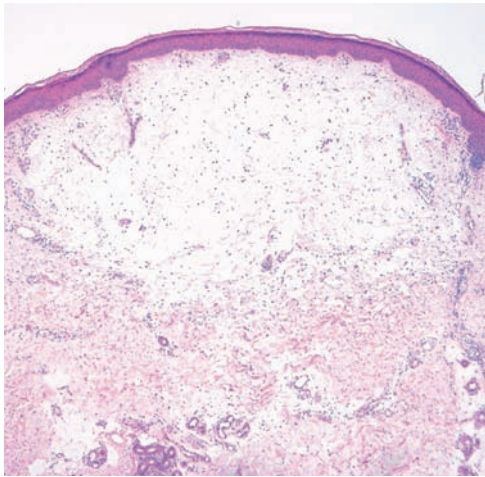


Fig. 10.37 Myxome – vue générale.

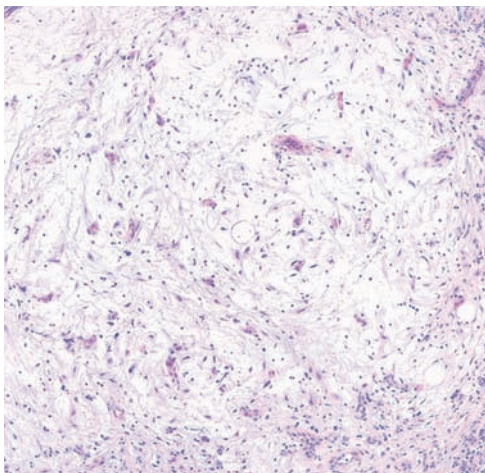


Fig. 10.38 Myxome – cellules fusiformes.

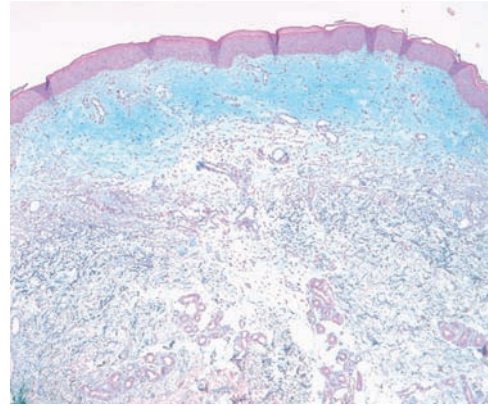


Fig. 10.39 Myxome (coloration au bleu Alcian).

Histologiquement, le myxome est une lésion claire, avec d'importants dépôts de mucine comme dans les mucinoses focales; sans le contexte clinique, on ne peut pas porter de diagnostic plus précis. En coloration standard, le derme est très éclairci et a un aspect légèrement basophile. Le collagène y est très raréfié et on voit bien la différence entre la lésion et le derme adjacent (fig. 10.37). Il y a une augmentation de la population de cellules fusiformes au sein de ces amas clairs de mucine (fig. 10.38). Les colorants comme le bleu Astra montrent très bien la surcharge en mucine (fig. 10.39).

INCONTINENTIA PIGMENTI

Cette maladie dominante liée à l'X, par mutation du gène *NEMO*, s'observe dès les premières semaines de vie chez les petites filles. Elle se présente comme des lésions blaschkolinéaires, initialement des macules inflammatoires et des petites vésicules (fig. 10.40). Au stade suivant, on a des lésions hyperkératosiques et verruqueuses (fig. 10.41). Avec le temps, les lésions vont s'aplatir et il persistera des séquelles hyper- ou hypopigmentées, blaschkolinéaires, qui persistent pendant la vie entière et ont un certain degré d'atrophie (fig. 10.42).



Fig. 10.40 Incontinentia pigmenti – lésions bulleuses linéaires.



Fig. 10.41 Incontinentia pigmenti – lésions verruqueuses.

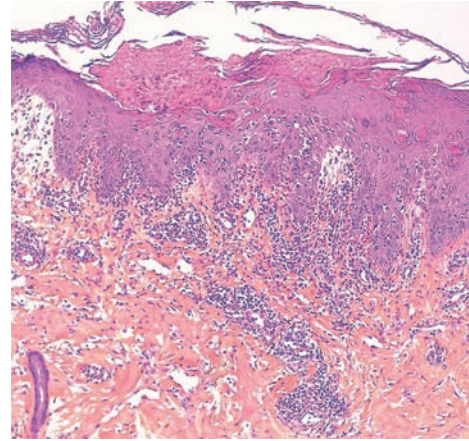


Fig. 10.44 Incontinentia pigmenti – lésion verruqueuse.



Fig. 10.42 Incontinentia pigmenti – lésions pigmentaires.

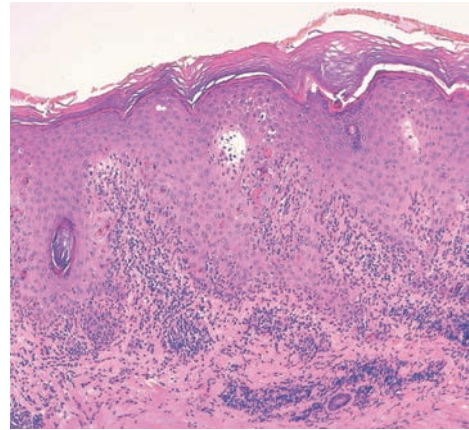


Fig. 10.45 Incontinentia pigmenti – hyperkératose et dyskératose.

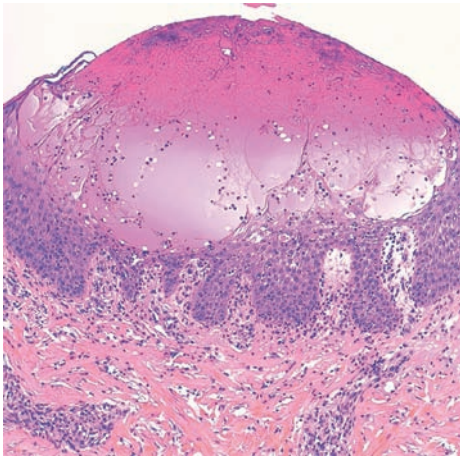


Fig. 10.43 Incontinentia pigmenti – lésion bulleuse.

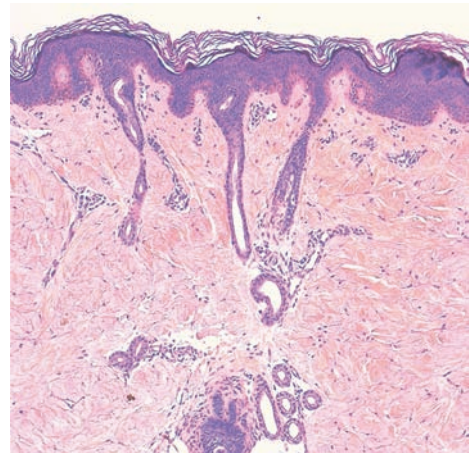


Fig. 10.46 Incontinentia pigmenti – hyperpigmentation basale.

Au stade initial vésiculobulleux, on a des bulles intra-épidermiques avec un infiltrat inflammatoire abondant riche en éosinophiles. On peut voir une spongiose à éosinophiles et des bulles remplies de sérosité et de cellules inflammatoires dont des éosinophiles (fig. 10.43). L'immunofluorescence directe est négative. Progressivement, les bulles vont disparaître, pour faire place à un aspect verruqueux hyperkératosique, et, au sein d'un épiderme acanthosique, de nombreux phénomènes de dyskératose (fig. 10.44). L'infiltrat reste

important à ce stade, avec des lymphocytes et quelques éosinophiles. Il y a des cellules apoptotiques dans les couches hautes de l'épiderme (fig. 10.45), contrairement aux dermatoses lichénoïdes où elles sont en général plus bas situées. Enfin, au stade séquellaire, on note une incontinence pigmentaire et une discrète pigmentation épidermique (fig. 10.46), bien révélées par la coloration de Fontana (fig. 10.47).

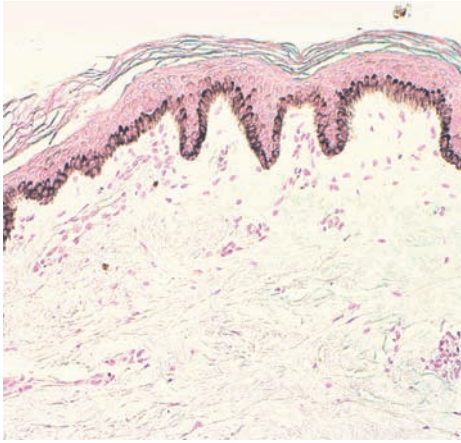


Fig. 10.47 Incontinentia pigmenti (coloration de Fontana).

MALFORMATIONS

Les *tragus accessoires* (ou fibrochondromes) sont une des malformations de l'oreille externe les plus courantes. Ils se présentent comme une ou plusieurs petites lésions pédiculées situées en avant du tragus et recouvertes d'un très fin duvet (fig. 10.48).

Au microscope, il s'agit de petites formations pédiculées exophytiques, contenant pour certaines une structure cartilagineuse (fig. 10.49), mais surtout caractérisées par une multitude de petits follicules à duvet, situés de façon radiaire au sein de cette lésion pédiculée, ce qui la rend très facile à reconnaître au microscope (fig. 10.50). La structure ressemble à celle du tragus ou du pavillon.

Le rare *kyste branchial* dérive de la 1^{re} ou de la 2^e fente branchiale ; il est situé en général au cou et se présente comme une tuméfaction arrondie (fig. 10.51).

Au microscope, ces kystes sont souvent anfractueux (fig. 10.52) et on peut trouver en périphérie des structures musculaires lisses ainsi que des infiltrats lymphoïdes. La paroi est un épithélium malpighien ou un épithélium de type cilié avec une double couche de cellules (fig. 10.53). Celles bordant la lumière ont de multiples cils au pôle apical et le noyau est excentré au pôle basal.

Le kyste bronchogénique a la même présentation histologique ; il dérive de résidus embryologiques des bourgeons trachéaux et est situé en regard du manubrium ou de la clavicule. On peut trouver en périphérie du muscle ou du cartilage.

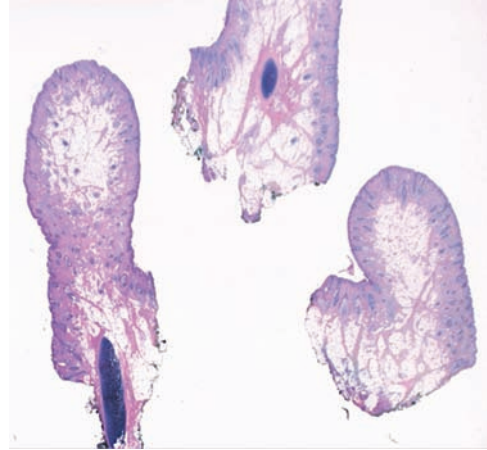


Fig. 10.49 Tragus accessoires avec et sans cartilage.

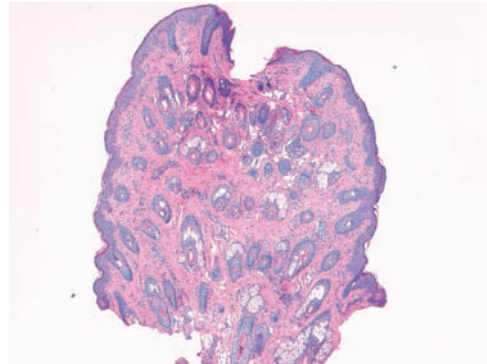


Fig. 10.50 Tragus accessoire - follicules radiaires.



Fig. 10.48 Multiples tragus accessoires.



Fig. 10.51 Kyste branchial.

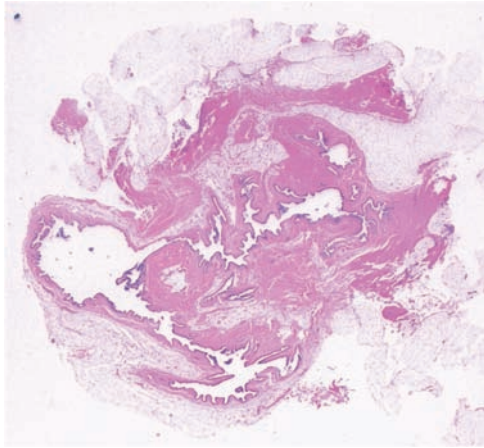


Fig. 10.52 Kyste branchial anfractueux.

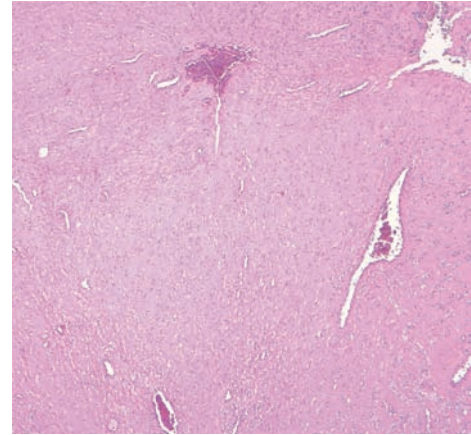


Fig. 10.55 Gliome nasal.

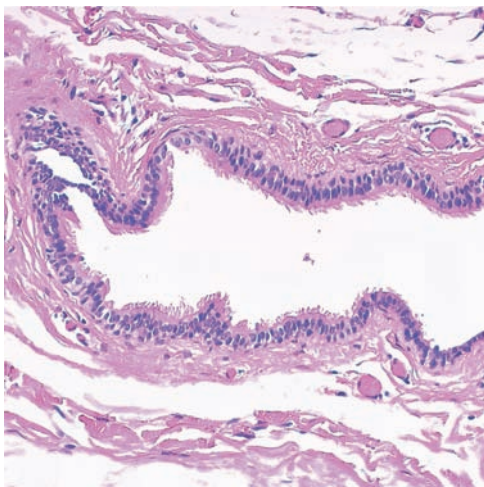


Fig. 10.53 Kyste branchial - revêtement cilié.

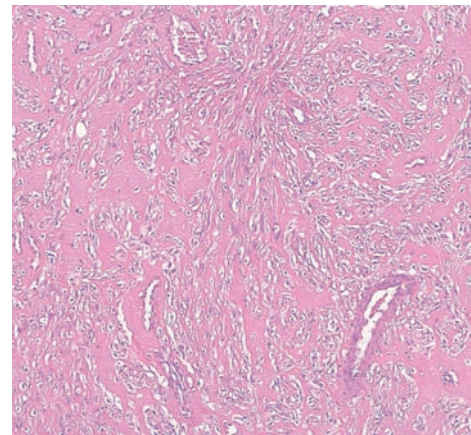


Fig. 10.56 Gliome nasal - astrocytes et tissu glial.



Fig. 10.54 Gliome nasal.

Le *gliome nasal* correspond à une hétérotopie de tissu cérébral située à la racine du nez (et devrait être appelé plus justement encéphalocèle), le plus souvent de façon unilatérale (fig. 10.54). Il s'agit donc de tissu nerveux, pouvant communiquer avec l'encéphale ou complètement isolé, sans défaut osseux.



Fig. 10.57 Méninocèle.

Au microscope, on voit des astrocytes dans du tissu glial, avec de grandes structures vasculaires (fig. 10.55 et 10.56).

Les *méninocèles* (hétérotopies méningées) ont une présentation particulière au cuir chevelu : cette petite lésion en dôme de la voûte crânienne est entourée d'une densification des cheveux, comme des touffes placées en périphérie (fig. 10.57). Il s'agit de tissu méningé hétérotopique, voire de tissu cérébral (encéphalocèle séquestre).

Au microscope, on voit une lésion alopecique, tous les follicules étant absents. Il y a une fibrose du derme (fig. 10.58), et en profondeur des amas de cellules entourés d'un stroma qui a une consistance différente de celle du derme fibreux sus-jacent (fig. 10.59). Ces cellules ont un noyau ovalaire allongé (fig. 10.59). On peut les reconnaître à leur double expression de l'EMA (fig. 10.60) et de la protéine S100 (fig. 10.61).

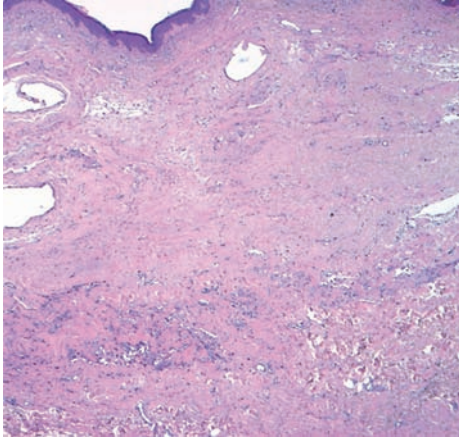


Fig. 10.58 Méningocèle – alopecie.

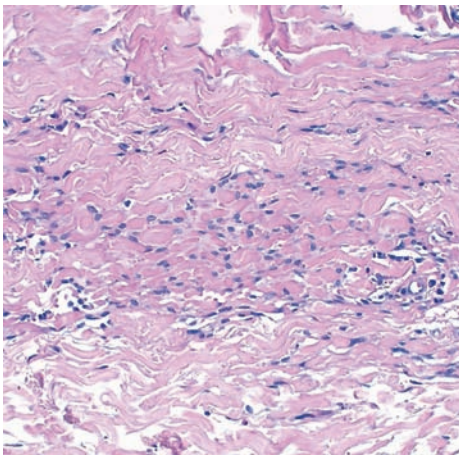


Fig. 10.59 Méningocèle – population cellulaire profonde.

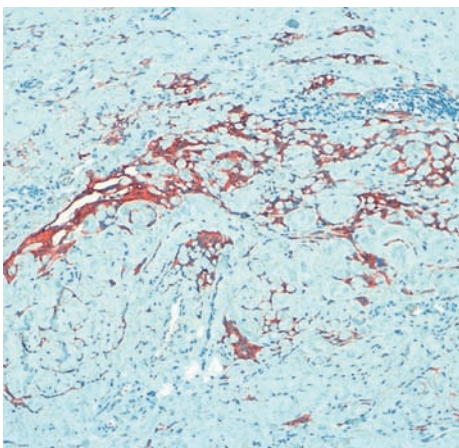


Fig. 10.60 Méningocèle – marquage EMA.

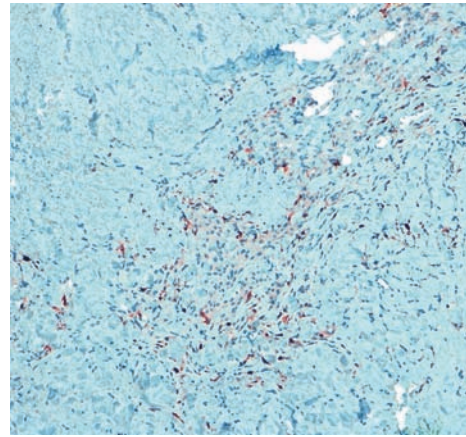


Fig. 10.61 Méningocèle – marquage PS100.



Fig. 10.62 Kyste pilonidal avec fistule.

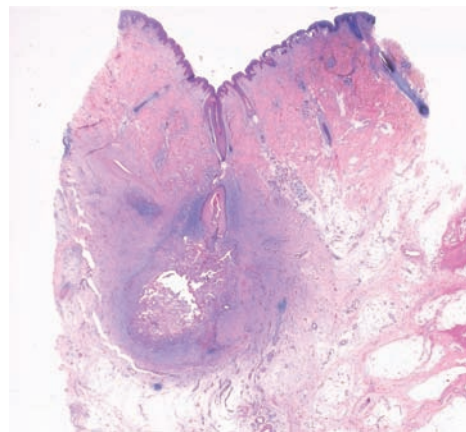


Fig. 10.63 Kyste pilonidal.

Le *kyste pilonidal* est une tuméfaction du haut du sillon interfessier qui peut se fistuliser (fig. 10.62); il s'agit d'un kyste malformatif du même type que le kyste dermoïde. Le sinus pilonidal a une présentation similaire, mais résulte de la pénétration et de l'inclusion de tiges pilaires dans le pli interfessier.

Au microscope, on a une structure kystique de type épidermoïde (fig. 10.63), subissant des phénomènes inflammatoires

et granulomateux (fig. 10.64), avec des tiges pilaires au sein des granulomes (fig. 10.65).

Les *doigts surnuméraires* peuvent être entiers ou au contraire très rudimentaires, sous forme de petites lésions pédiculées situées à la partie externe du cinquième doigt (fig. 10.66).

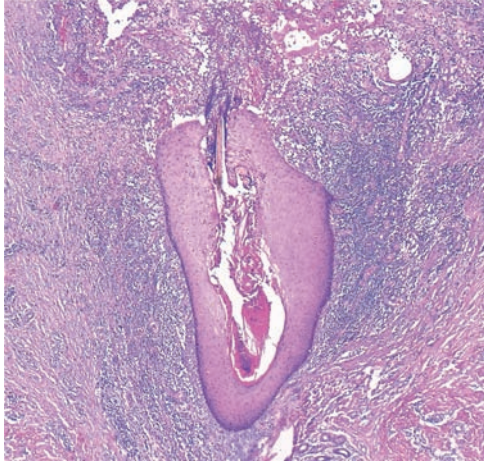


Fig. 10.64 Paroi épidermoïde du kyste pilonidal.

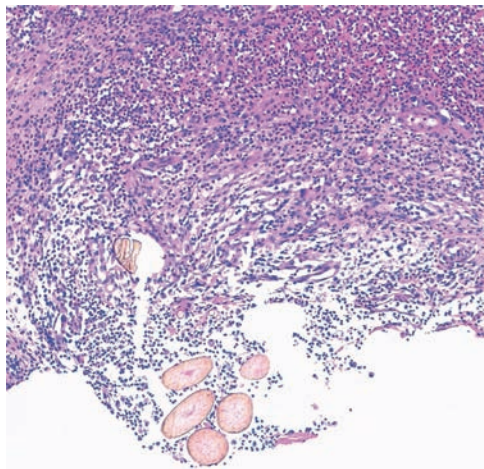


Fig. 10.65 Tiges pilaires dans le granulome.



Fig. 10.66 Doigt rudimentaire.

Au microscope, ces formations pédiculées sont recouvertes d'un épiderme acanthosique et hyperkératosique (fig. 10.67). On trouve dans le derme de multiples formations nerveuses subnormales sur le plan morphologique (fig. 10.68).

Dans certains cas d'*orteil surnuméraire*, la lésion exophytique externe (fig. 10.69) comprend un minuscule appareil

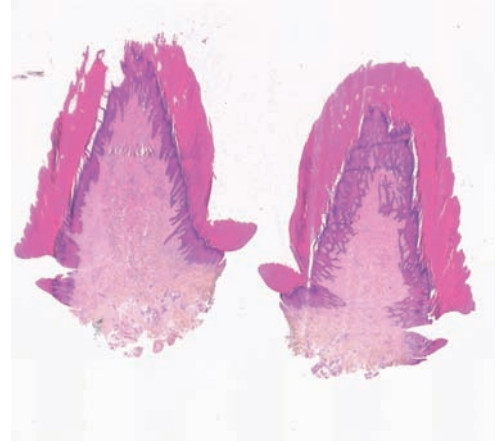


Fig. 10.67 Doigt surnuméraire – aspect exophytique et kératosique.

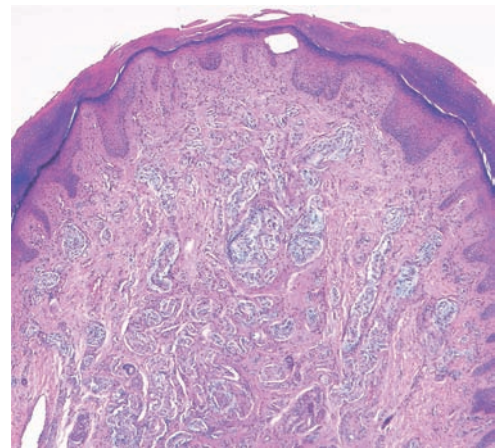


Fig. 10.68 Doigt surnuméraire avec multiples filets nerveux.



Fig. 10.69 Orteil surnuméraire.

unguéal (fig. 10.70), reproduisant en miniature les éléments de l'appareil unguéal (fig. 10.71).

Les kystes du raphé médian sont relativement fréquents. Ce sont de petites formations arrondies ou oblongues, d'aspect translucide (fig. 10.72) ou plus bleuté, qui peuvent se situer entre le méat urétral et l'anus.

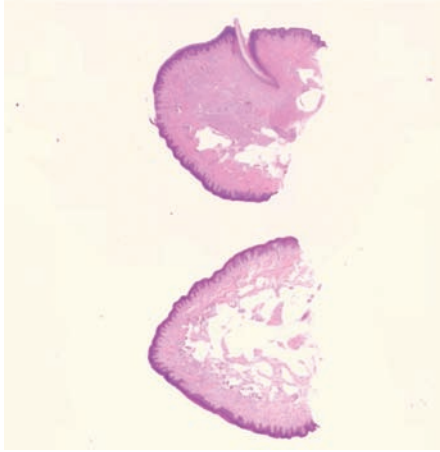


Fig. 10.70 Orteil surnuméraire.

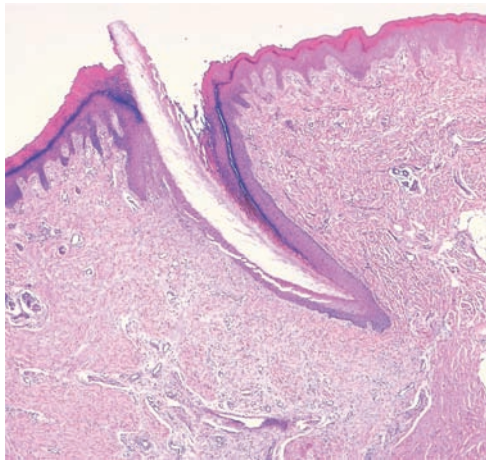


Fig. 10.71 Appareil unguéal rudimentaire.



Fig. 10.72 Kyste du raphé médian.

Au microscope, le revêtement pseudostratifié est de type colonnaire non cilié (fig. 10.73), avec présence possible de glandes muqueuses (fig. 10.74).

Le kyste mucineux est le plus fréquent des kystes génitaux féminins. Il est situé en général à la face interne de la grande lèvre (fig. 10.75).

Ces kystes sont arrondis et bien limités (fig. 10.76). Ils sont remplis de mucine, très facilement mise en évidence par les colorants classiques. Ils ne sont probablement pas d'origine müllerienne, mais proviennent plutôt du sinus urogénital. Le revêtement est pseudostratifié (fig. 10.77).

L'endométriose se présente sous forme de structures kystiques de couleur bleu-noir situées sur la paroi abdominale le plus souvent (ombilic, cicatrices de césarienne) ou à la vulve, dont la caractéristique est d'augmenter en volume au moment des menstruations, ce qui peut causer une tension et des douleurs dans ces lésions (fig. 10.78).

Au microscope, on voit des structures kystiques remplies d'un matériel éosinophile, des débris cellulaires et des hématies au sein d'un stroma décidéal fibreux et vasculaire (fig. 10.79 et 10.80). Il s'agit de structures glandulaires endométriales, pouvant parfois avoir divers types de métaplasie.

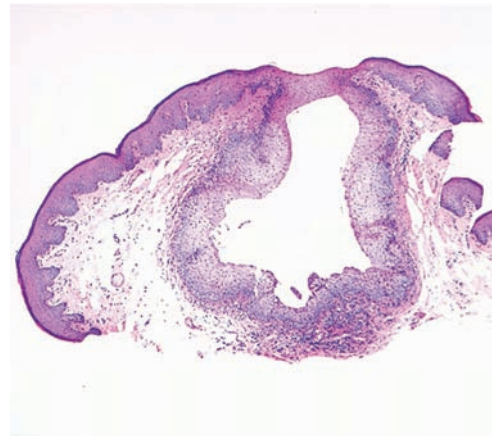


Fig. 10.73 Kyste du raphé médian.

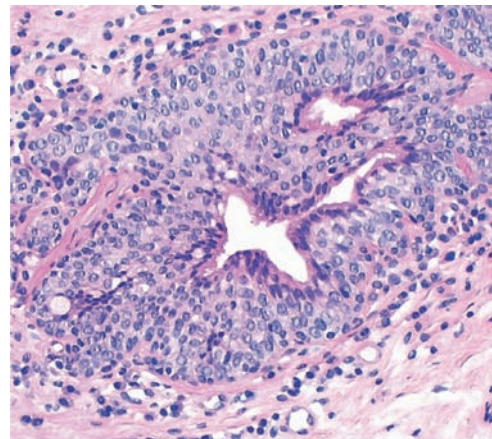


Fig. 10.74 Kyste du raphé médian avec glande muqueuse.



Fig. 10.75 Kyste mucineux de la vulve.

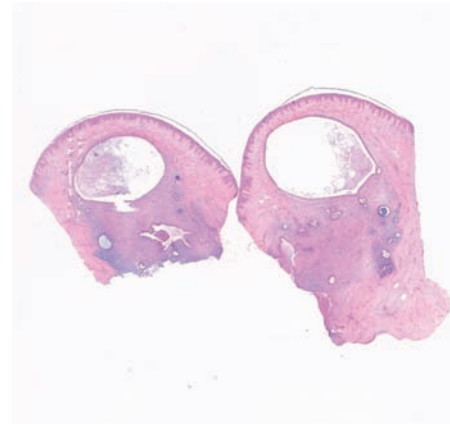


Fig. 10.78 Endométriose.

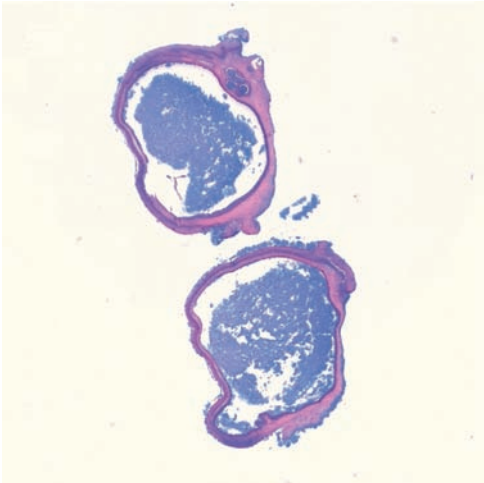


Fig. 10.76 Kyste mucineux – contenu alcianophile.

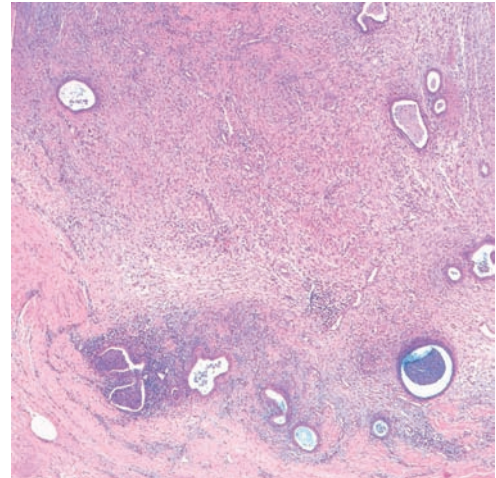


Fig. 10.79 Endométriose – stroma et kystes de structure endométriale.

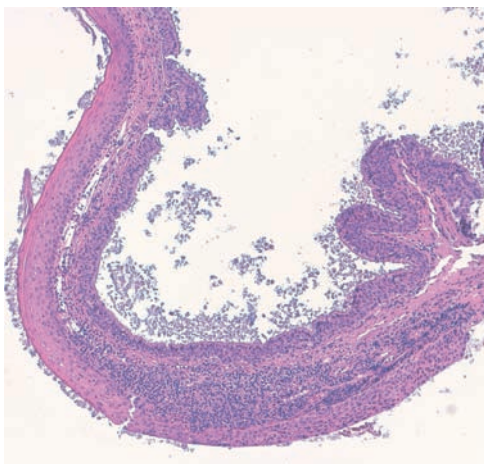


Fig. 10.77 Kyste mucineux – paroi pseudostratifiée.

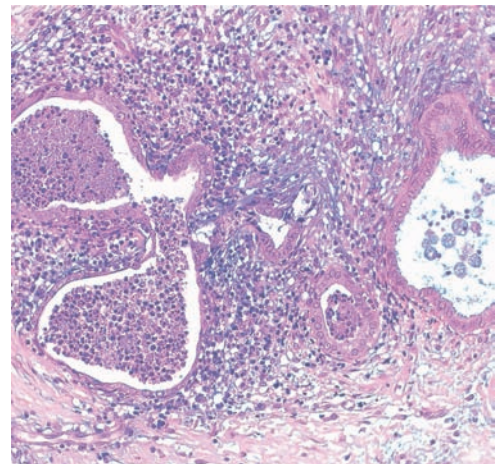


Fig. 10.80 Endométriose – glandes endométriales.

BIBLIOGRAPHIE

- Abbas O, Bhawan J. Cutaneous plexiform lesions. *J Cutan Pathol* 2010; 37 : 613–23.
- Allen PW. Myxoma is not a single entity : a review of the concept of myxoma. *Ann Diagn Pathol* 2000; 4 : 99–123.
- Argenyi ZB. Cutaneous neural heterotopias and related tumors relevant for the dermatopathologist. *Semin Diagn Pathol* 1996; 13(1) : 60–71.
- Chan JY, Wang KH, Fang CL, Chen WY. Fibrous papule of the face, similar to tuberous sclerosis complex-associated angiofibroma, shows activation of the mammalian target of rapamycin pathway : evidence for a novel therapeutic strategy ? *PLoS One* 2014; 9 : e89467.
- Ferner RE. Neurofibromatosis 1 and neurofibromatosis 2 : a twenty first century perspective. *Lancet Neurol* 2007; 6 : 340–51.
- Fraitag S, Rimella A, de Prost Y, et al. Skin biopsy is helpful for the diagnosis of incontinentia pigmenti at late stage (IV) : a series of 26 cutaneous biopsies. *J Cutan Pathol* 2009; 36 : 966–71.
- Igaz P. MEN1 clinical background. *Adv Exp Med Biol* 2009; 668 : 1–15.
- Jenkins JR, Morgan MB. Dermal cysts : a dermatopathological perspective and histological reappraisal. *J Cutan Pathol* 2007; 34 : 815–29.
- Megahed M. Histopathological variants of neurofibroma. A study of 114 lesions. *Am J Dermatopathol* 1994; 16 : 486–95.
- Merker VL, Esparza S, Smith MJ, et al. Clinical features of schwannomatosis : a retrospective analysis of 87 patients. *Oncologist* 2012; 17 : 1317–22.
- Raue F, Frank-Raue K. Update on multiple endocrine neoplasia type 2. *Fam Cancer* 2010; 9 : 449–57.
- Saggini A, Brandi ML. Skin lesions in hereditary endocrine tumor syndromes. *Endocr Pract* 2011; 17(Suppl 3) : 47–57.
- Salpea P, Stratakis CA. Carney complex and McCune Albright syndrome : an overview of clinical manifestations and human molecular genetics. *Mol Cell Endocrinol* 2014; 386 : 85–91.

Dermatoses par infiltrats cellulaires lympho-mono-myélocytaires

Lymphomes	195
Hémopathies myéloïdes	211
Histiocytoses	213
Mastocytoses	218
Dermatoses neutrophiliques	221
Dermatoses éosinophiliques	225
Granulomes cutanés non infectieux	226

LYMPHOMES

MYCOSIS FONGOÏDE, SYNDROME DE SÉZARY ET FORMÉS APPARENTÉES

Ce sont les lymphomes cutanés les plus fréquents.

Mycosis fongoïde

Le mycosis fongoïde (MF) est un lymphome T épidermotrope, survenant surtout chez des sujets entre 40 et 60 ans, à prédominance masculine. Le stade de début est caractérisé par des nappes érythémateuses finement squameuses, maculeuses

non infiltrées. Ces macules ont un contour géographique, sont encochées, et siègent sur les zones non photo-exposées (fig. 11.1). Les lésions sont parfois poikilodermiques. Elles s'infiltrent ensuite pour former des plaques, avec bourrelet périphérique, ou en arc de cercle (fig. 11.2). On peut noter ensuite l'apparition de véritables tumeurs. La forme érythrodermique du MF (sans cellule tumorale sanguine) est rare.

Histologiquement, il s'agit d'un infiltrat lymphocytaire T en bande sous-épidermique et épidermotrope (fig. 11.3).



Fig. 11.2 Mycosis fongoïde – plaques infiltrées.

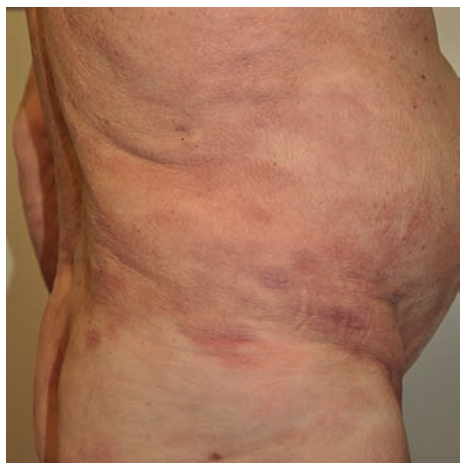


Fig. 11.1 Mycosis fongoïde – macules.

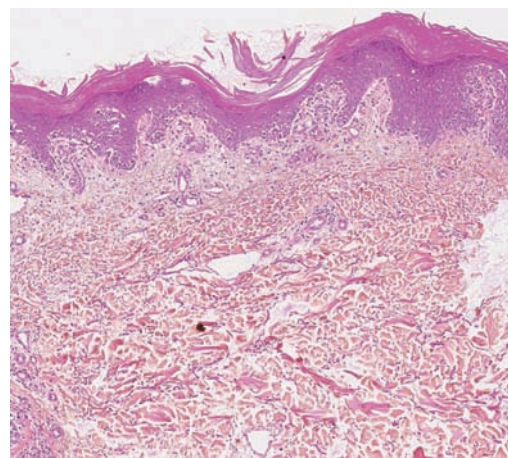


Fig. 11.3 Mycosis fongoïde.

L'épiderme est parfois hyperkératosique (fig. 11.4), parfois parakératosique. La spongiose est classiquement absente. L'infiltrat tumoral lymphoïde forme des micro-abcès intra-épidermiques, dits «de Pautrier» (fig. 11.4). Les cellules tumorales ont un noyau de taille petite ou moyenne, plissé, circonvolé (cytologie sézaryforme) (fig. 11.6) et expriment le plus souvent le CD4 (fig. 11.5). Les formes CD8+ sont plus rares, plus fréquentes sur peau noire, et cliniquement souvent hypopigmentées. Dans les formes débutantes, le diagnostic histologique est souvent difficile à affirmer, en

retard sur les signes cliniques, et peut nécessiter plusieurs biopsies.

Parmi les formes particulières du MF, on identifie les MF annexotropes. Ils sont caractérisés par l'infiltration des annexes pilaires ou sudorales par les lymphocytes tumoraux. Dans les MF syringotropes, l'atteinte acrale est fréquente, avec un aspect ponctué hyperkératosique (fig. 11.7). Les lymphocytes tumoraux forment des nodules périssudoraux et infiltrent l'épithélium sudoral, qui peut être hyperplasique (fig. 11.8).

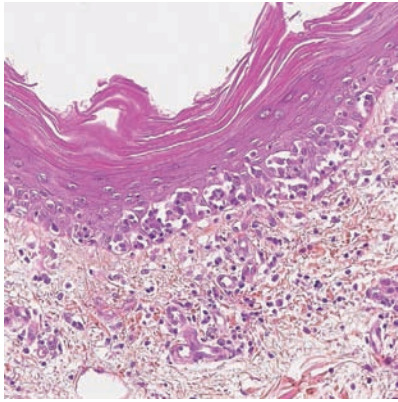


Fig. 11.4 Mycosis fongoïde – épidermotropisme et micro-abcès de Pautrier.

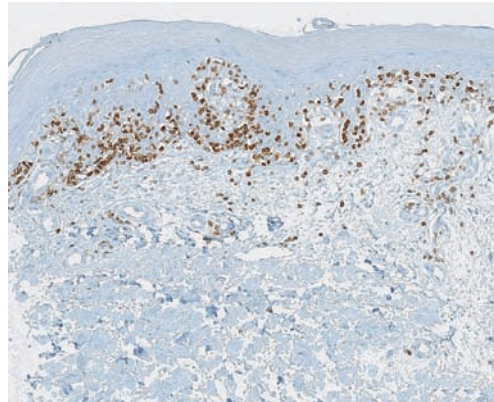


Fig. 11.5 Mycosis fongoïde – immunomarquage CD4.

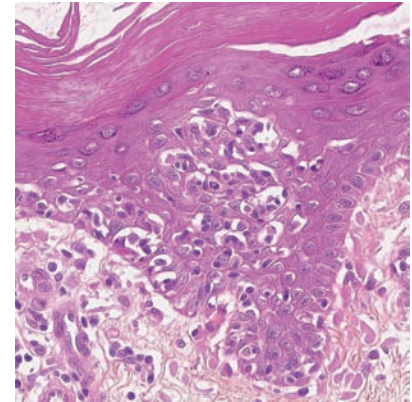


Fig. 11.6 Mycosis fongoïde – cytologie.



Fig. 11.7 Mycosis fongoïde syringotrope.

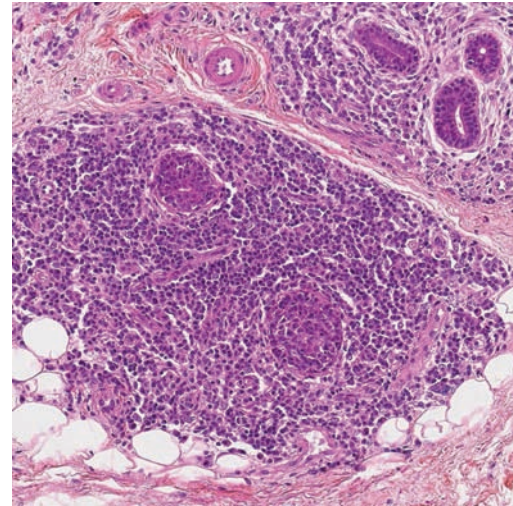


Fig. 11.8 Mycosis fongoïde syringotrope.

Dans les MF pilotropes, les plaques sont dépilées, avec un renforcement ostial de l'érythème (fig. 11.9 et 11.10). Les MF pilotropes peuvent également donner un aspect comédonien diffus, ou des kystes folliculaires. Histologiquement, on distingue les MF pilotropes avec et sans mucinose folliculaire (fig. 11.11, 11.12 et 11.13). La mucinose folliculaire est bien visible sous la forme d'une dissociation des gaines folliculaires par des amas alcianophiles (fig. 11.13).

On parle de MF transformé lorsque l'infiltrat lymphocytaire cutané est constitué de plages de cellules de grande taille, traduisant une plus grande agressivité (fig. 11.14). L'infiltrat est souvent plus dense dans le derme (fig. 11.15), et les lésions cliniques sont des plaques très infiltrées ou des tumeurs (fig. 11.16). L'épidermotropisme n'est pas toujours conservé. Lorsque les cellules tumorales expriment le CD30, le diagnostic différentiel principal est le lymphome anaplasique CD30+ cutané.



Fig. 11.9 Mycosis fongoïde pilotrope – dépilation du sourcil.



Fig. 11.10 Mycosis fongoïde pilotrope – plaque dépilée.

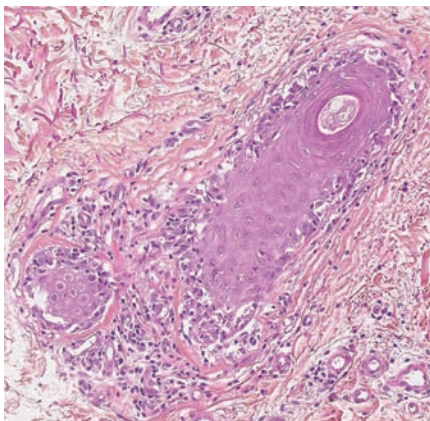


Fig. 11.11 Mycosis fongoïde pilotrope sans mucinose.

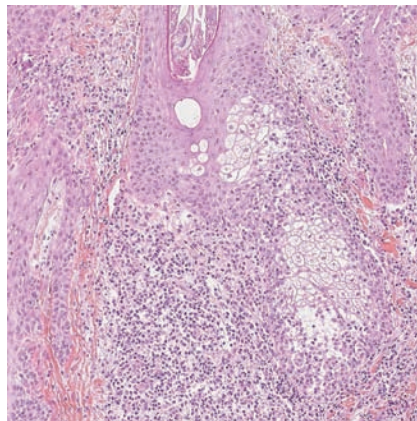


Fig. 11.12 Mycosis fongoïde pilotrope avec mucinose.

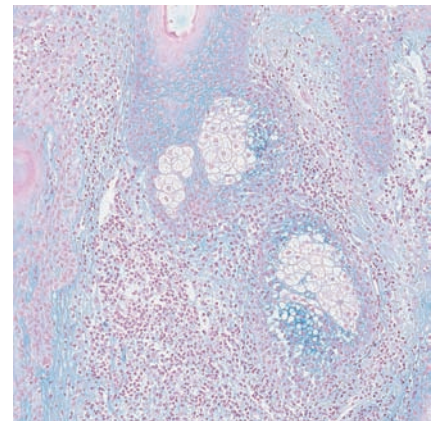


Fig. 11.13 Mycosis fongoïde pilotrope avec mucinose (coloration au bleu Alcian).



Fig. 11.16 Mycosis fongoïde transformé – tumeur.

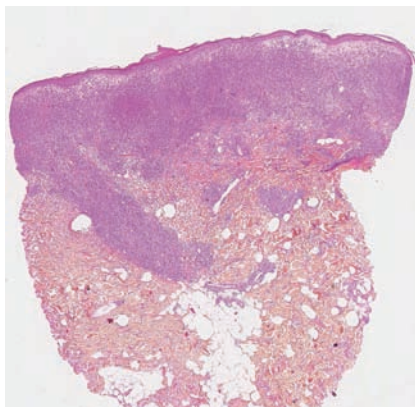


Fig. 11.15 Mycosis fongoïde transformé.

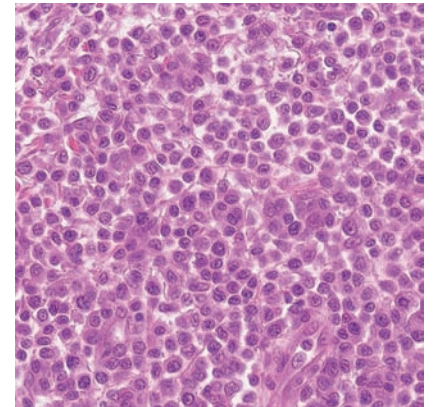


Fig. 11.14 Mycosis fongoïde transformé – grandes cellules.

Le MF pagétoïde (forme de Woringer-Kolopp) est une lésion unique, sur un membre. Il s'agit d'une plaque bien limitée, érythématosquameuse, infiltrée (fig. 11.17). L'infiltrat lymphocytaire tumoral est presque exclusivement intra-épidermique, avec un épidermotropisme très marqué et une hyperplasie épidermique réactionnelle (fig. 11.18 et 11.19). Les cellules sont le plus souvent CD8+ (fig. 11.20).

On distingue également les formes granulomateuses, où l'infiltrat dermique est riche en histiocytes et cellules géantes. Au maximum, le MF granulomateux réalise un tableau de chalazodermie granulomateuse : infiltration cutanée des plis inguinaux ou axillaires avec relâchement cutané progressif par perte du tissu élastique (élastophagie).

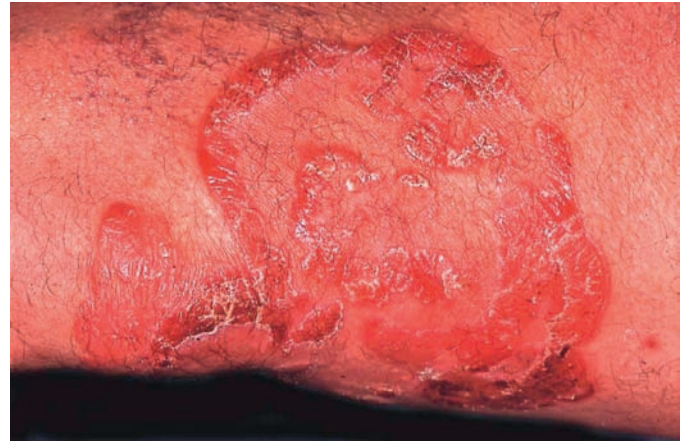


Fig. 11.17 Mycosis fongoïde pagétoïde – maladie de Woringer-Kolopp.

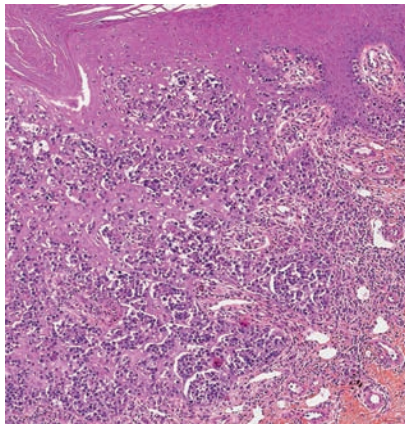


Fig. 11.18 Mycosis fongoïde pagétoïde – épidermotropisme marqué.

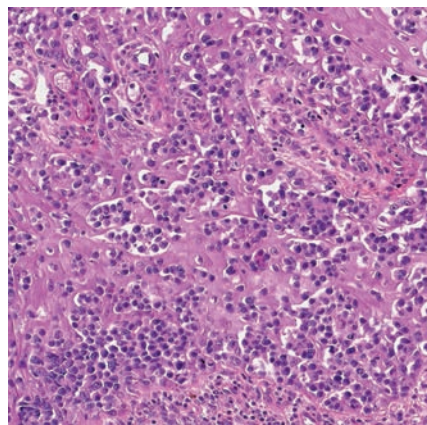


Fig. 11.19 Mycosis fongoïde pagétoïde – cellules sézaryformes.

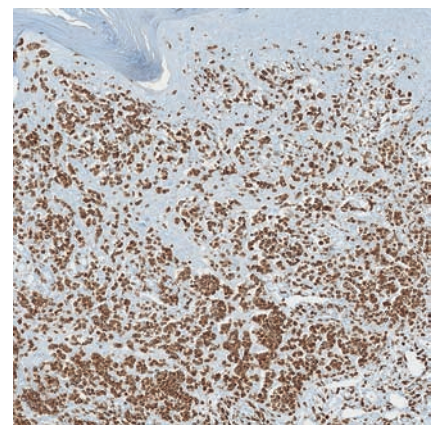


Fig. 11.20 Mycosis fongoïde pagétoïde – immunomarquage CD8.

Syndrome de Sézary

Le syndrome de Sézary est un lymphome T cutané épidermotrope, caractérisé par une érythrodermie et la présence de cellules tumorales circulantes dans le sang. La peau est érythémateuse, infiltrée, à gros plis, parfois œdémateuse (fig. 11.21). Elle est parfois pigmentée, souvent très prurigineuse. L'infiltration cutanée est responsable d'un aspect de plis en drapé dans le dos (fig. 11.22). Histologiquement, l'aspect est très

proche du mycosis fongoïde. L'infiltrat lymphocytaire tumoral forme une bande sous-épidermique (fig. 11.23), avec épidermotropisme et micro-abcès de Pautrier (fig. 11.24). L'épiderme est parfois psoriasiforme (fig. 11.25), parfois eczématiforme. Les cellules tumorales sont CD4+ (fig. 11.26). Comme dans le MF, le diagnostic est parfois difficile à affirmer histologiquement. La confrontation aux données du phénotypage lymphocytaire sanguin, à la clonalité sanguine et cutanée des lymphocytes T, et aux données cliniques est essentielle.



Fig. 11.21 Syndrome de Sézary – érythrodermie.



Fig. 11.22 Syndrome de Sézary.

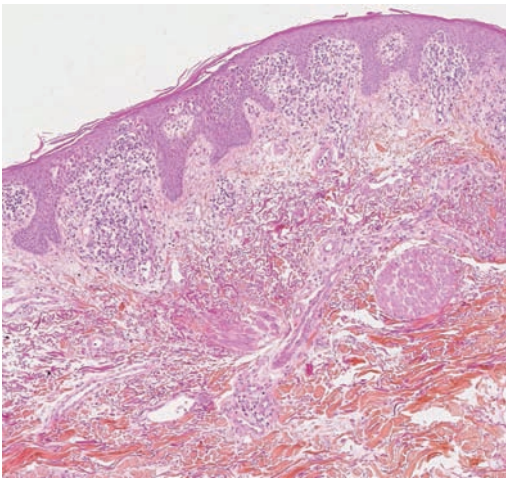


Fig. 11.23 Syndrome de Sézary.

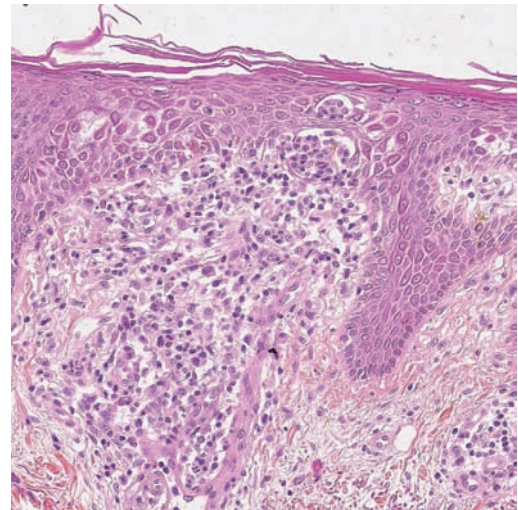


Fig. 11.24 Micro-abscess de Pautrier.

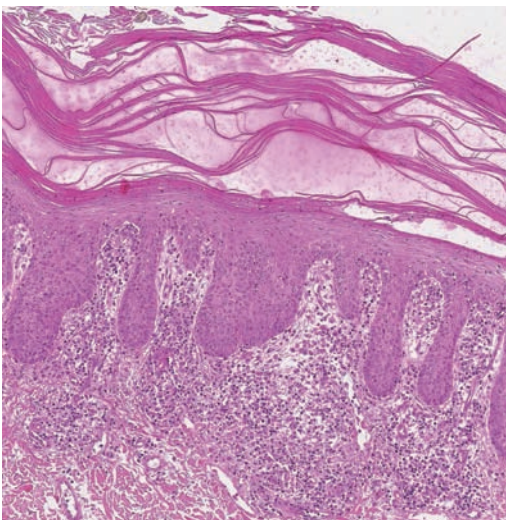


Fig. 11.25 Syndrome de Sézary psoriasiforme.

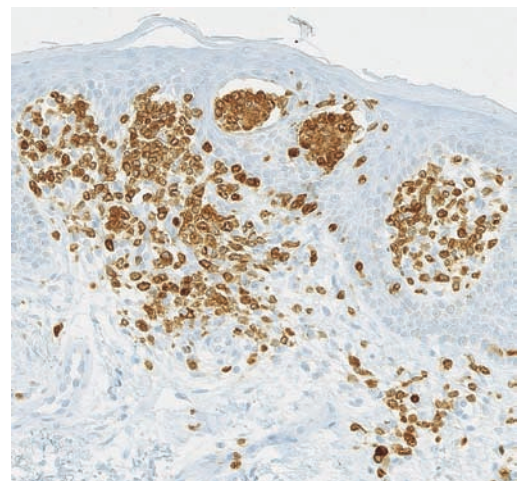


Fig. 11.26 Syndrome de Sézary – immunomarquage CD4.

LYMPHOPROLIFÉRATIONS CD30+

Les lymphoproliférations cutanées CD30+ sont un groupe de maladies allant de la papulose lymphomatoïde au lymphome cutané à grandes cellules anaplasiques CD30+. Il existe entre ces pôles des formes intermédiaires, dites *borderline*, difficiles à classer.

Papulose lymphomatoïde

La papulose lymphomatoïde est caractérisée par une éruption récidivante de papules ou de nodules autorégressifs (fig. 11.27). Son évolution est chronique. La papule érythémateuse initiale devient

croûteuse, pustuleuse, ou nécrotique, et régresse en laissant une cicatrice (fig. 11.28 et 11.29). L'histologie est très variable, mais il s'agit toujours d'un infiltrat dermique relativement limité, formant la papule clinique (fig. 11.30). L'infiltrat contient des grands lymphocytes anaplasiques, des petits lymphocytes réactionnels, des neutrophiles et éosinophiles (fig. 11.31). Les cellules anaplasiques expriment le CD30 (fig. 11.32), sont CD4+ ou CD8+, et perdent souvent certains marqueurs T (CD2, CD3, CD5 ou CD7). Selon la proportion des cellules anaplasiques, leur phénotype, et l'éventuelle angio-invasion associée, on distingue les papuloses lymphomatoïdes de types A à E. Cette classification histologique n'a pas d'incidence pronostique.



Fig. 11.27 Papulose lymphomatoïde.

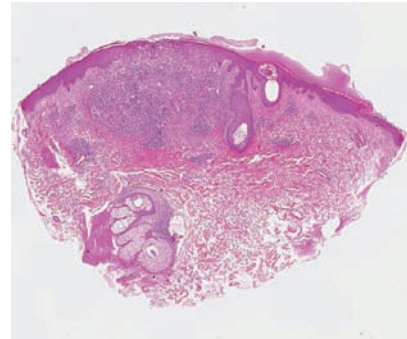


Fig. 11.30 Papulose lymphomatoïde.



Fig. 11.28 Papulose lymphomatoïde – poussée.



Fig. 11.29 Même patient qu'en figure 11.28 – régression spontanée.

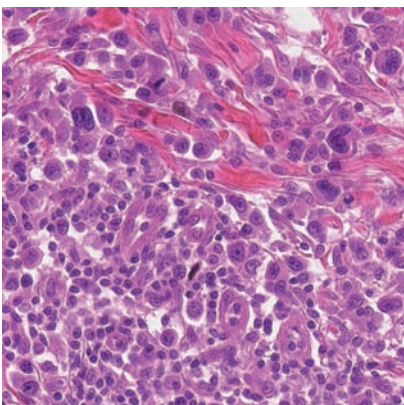


Fig. 11.31 Papulose lymphomatoïde – cellules anaplasiques.

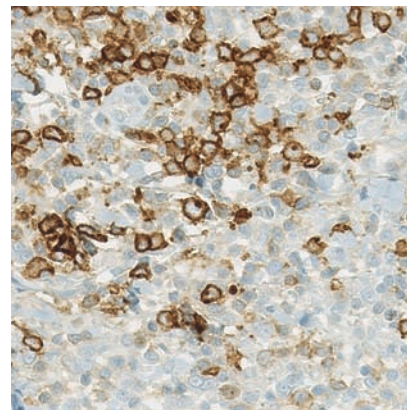


Fig. 11.32 Papulose lymphomatoïde- immunomarquage CD30.

Lymphome cutané à grandes cellules anaplasiques CD30+

Ce lymphome se traduit par un ou des nodules cutanés, parfois ulcérés (fig. 11.33). Les lésions sont souvent groupées sur un même territoire, rarement disséminées. Elles ne sont

pas toujours régressives, à la différence de la papulose lymphomatoïde. Histologiquement, l'infiltrat tumoral lymphoïde est diffus, dermique ou dermo-hypodermique (fig. 11.34). Les cellules sont anaplasiques ou pléomorphes (fig. 11.35). Elles expriment à plus de 75 % le CD30 (fig. 11.36), sont souvent CD4+, avec une perte de marqueur T.



Fig. 11.33 Lymphome anaplasique CD30+.

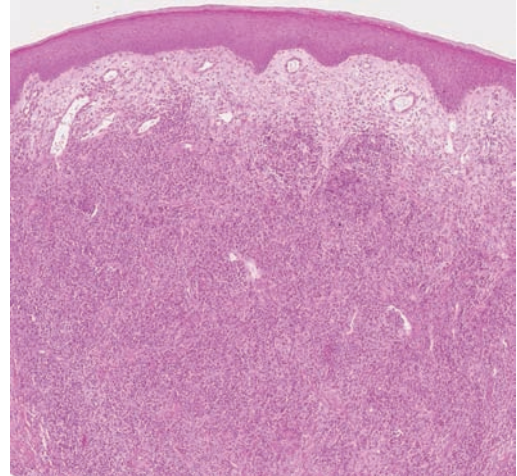


Fig. 11.34 Lymphome anaplasique CD30+.

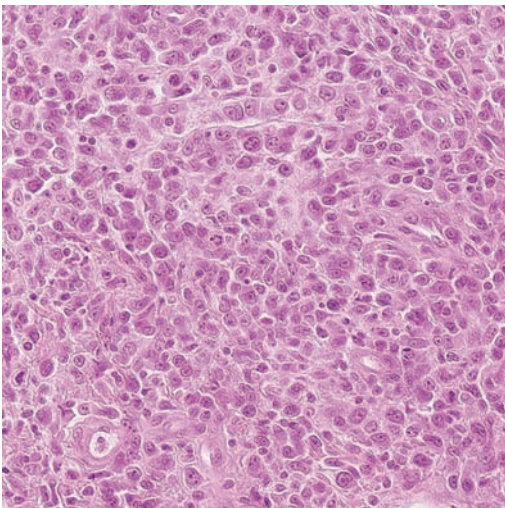


Fig. 11.35 Lymphome anaplasique CD30+.

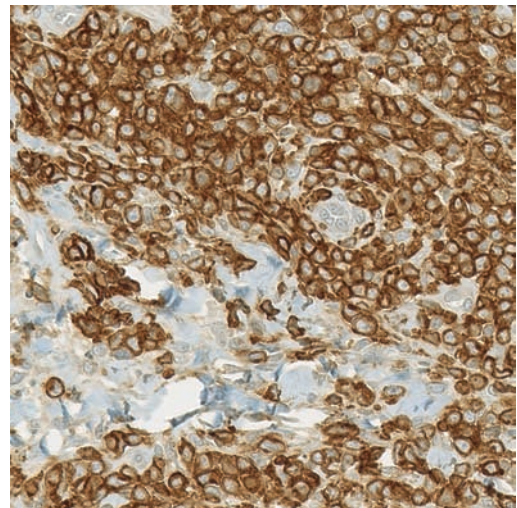


Fig. 11.36 Lymphome anaplasique – immunomarquage CD30.

AUTRES LYMPHOMES T CUTANÉS**Lymphome T sous-cutané à type de panniculite**

Ce lymphome réalise des nouures, nodules sous-cutanés et plaards profonds infiltrés, pas à modérément inflammatoires. Il n'y a pas de signe épidermique en regard, notamment pas d'ulcération. Les lésions prédominent sur les membres, touchant parfois le tronc (fig. 11.37). Il peut s'associer un amaigrissement, une fièvre et une asthénie, traduisant parfois un syndrome d'activation macrophagique. Il existe souvent un terrain auto-immun sous-jacent. Les lésions peuvent régresser spontanément, évoluant par poussées au début de la maladie avant de rester fixes.

La biopsie profonde montre un infiltrat hypodermique, à prédominance lobulaire nette (fig. 11.38). Il n'y a pas d'atteinte dermique. Les lymphocytes T tumoraux prédominent, et peuvent être accompagnés de quelques lymphocytes B et plasmocytes réactionnels, ainsi que d'histiocytes, avec des images de cytophagie. Typiquement, les lymphocytes tumoraux sont de taille moyenne, à noyau irrégulier, et forment des anneaux (colliers de perles) autour des adipocytes (fig. 11.39). Ils sont CD3+ CD8+ Granzyme B+ avec une activité proliférative bien visible après marquage Ki67 (fig. 11.40 et 11.41). Il existe un clone cutané lymphocytaire T exprimant le TCR (*T cell receptor*) alpha-bêta.

Le diagnostic différentiel avec la panniculite lupique est parfois difficile, cliniquement et histologiquement. Il existe

des formes de passage entre panniculite lupique authentique et lymphome sous-cutané à type de panniculite chez certains patients.



Fig. 11.37 Lymphome sous-cutané type panniculite.

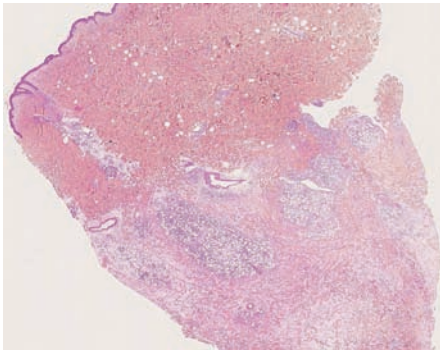


Fig. 11.38 Lymphome sous-cutané type panniculite.

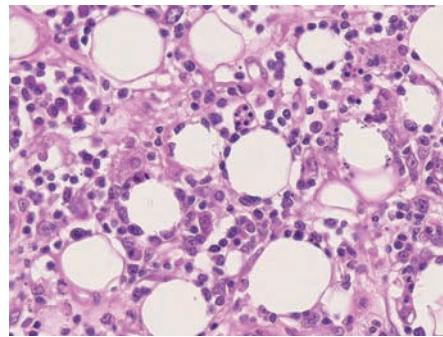


Fig. 11.39 Lymphome sous-cutané type panniculite – anneaux autour des adipocytes.

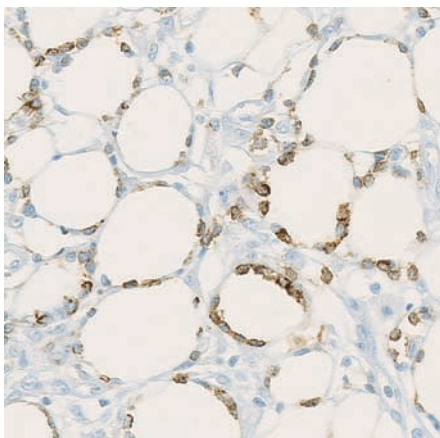


Fig. 11.40 Lymphome sous-cutané – immunomarquage CD8.

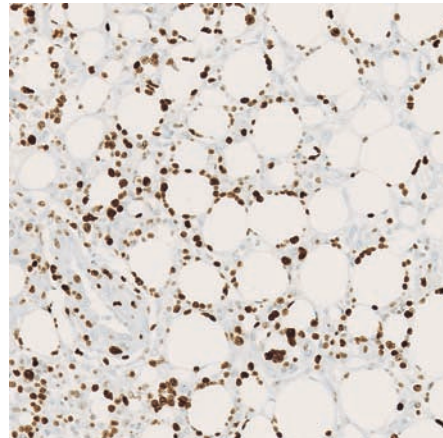


Fig. 11.41 Lymphome sous-cutané – immunomarquage Ki67.

Lymphome/leucémie T de l'adulte

C'est une lymphoprolifération maligne liée à l'infection par le virus HTLV1 (*human T-lymphotropic virus*). L'atteinte cutanée est la localisation extraganglionnaire la plus fréquente. Il existe des formes quiescentes, des formes chroniques, et des formes aiguës, selon l'intensité de la phase tumorale leucémique. Les atteintes cutanées sont variées : nodules, papules, macules et plaques proches du MF, nodules sous-cutanés, érythrodermie (fig. 11.42). Histologiquement, on observe la même variété lésionnelle : infiltrat dermo-hypodermique plus ou moins dense (fig. 11.43), infiltrat en bande sous-épidermique avec épidermotropisme. Les cellules tumorales sont petites, moyennes ou grandes (fig. 11.44). Leur phénotype est généralement CD3+ CD4+ avec expression du CD25 (fig. 11.45 et 11.46).



Fig. 11.42 Lymphome T HTLV1.
(Coll. Pr Pierre Couppié.)

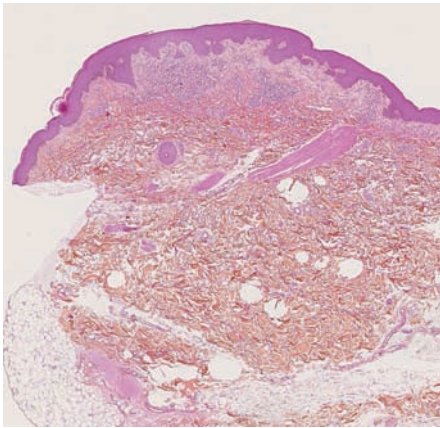


Fig. 11.43 Lymphome T HTLV1.

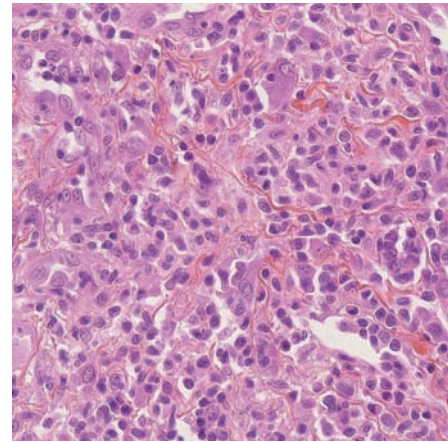


Fig. 11.44 Lymphome T HTLV1 – cytologie.

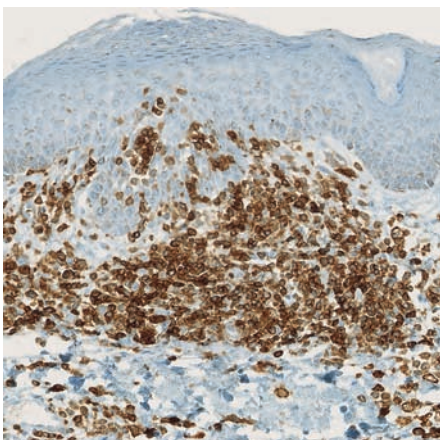


Fig. 11.45 Lymphome T HTLV1 – immunomarquage CD4.

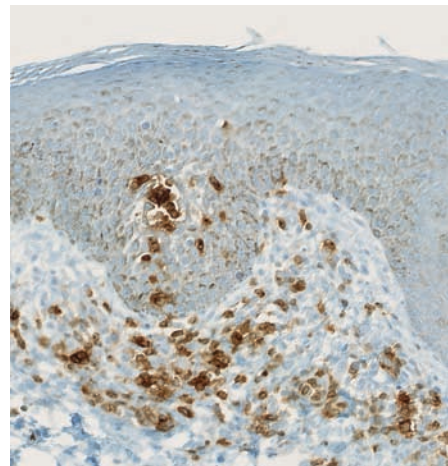


Fig. 11.46 Lymphome T HTLV1 – immunomarquage CD25.

Lymphome T angio-immunoblastique (LAI)

Dans ce lymphome, les manifestations cutanées sont fréquentes, parfois précédentes de l'atteinte ganglionnaire. La présentation clinique est peu spécifique, morbilliforme, maculopapuleuse, en plaques et parfois en nodules (fig. 11.47). Un signe d'orientation est la présence d'espaces réservés de peau saine bien limités au sein d'une éruption maculopapuleuse. Les lésions cutanées peuvent être fluctuantes au début de la maladie. L'infiltrat est dermique, plus ou moins dense, à renforcement périvasculaire (fig. 11.48). Il contient des lymphocytes T atypiques de taille petite à moyenne, des lymphocytes B réactionnels, des histiocytes, plasmocytes et polynucléaires (fig. 11.49). Les lymphocytes T tumoraux sont CD4+ PD1+ CXCL13+ et Bcl6+ (fig. 11.50). La présence de quelques grands immunoblastes B positifs pour l'EBV est un argument supplémentaire.



Fig. 11.47 Lymphome angio-immunoblastique.

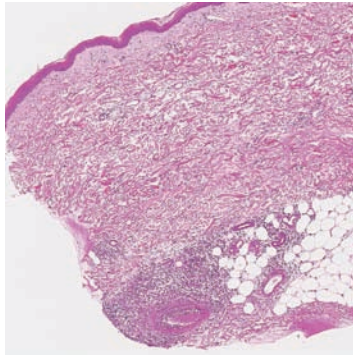


Fig. 11.48 Lymphome angio-immunoblastique (LAI).

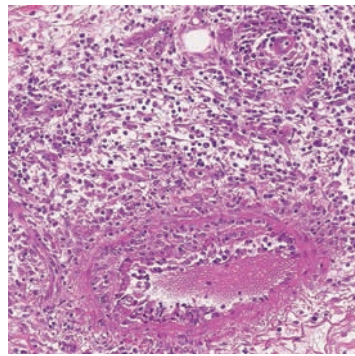


Fig. 11.49 LAI – infiltrat périvasculaire atypique.

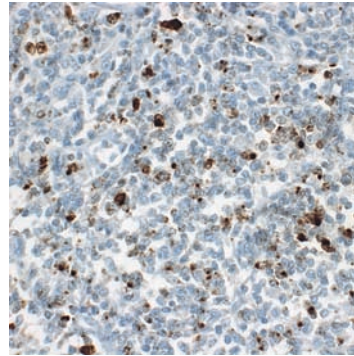


Fig. 11.50 LAI – immunomarquage CXCL13.

Lymphome T épidermotrope cytotoxique CD8+ agressif

Ce lymphome est rare. Il s'agit d'une éruption généralisée de plaques, nodules et tumeurs ulcérées ou nécrotiques, avec atteinte marquée de l'état général (fig. 11.51 et 11.52). Les lymphocytes tumoraux sont de taille moyenne à grande, avec un épidermotropisme très marqué, en quantité variable dans le derme (fig. 11.53). Ils expriment le CD8 et les marqueurs cytotoxiques (fig. 11.54). On peut noter des nécroses kératinocytaires, une spongiose, ou la formation de bulles.

L'intensité de l'épidermotropisme et des dégâts épidermiques explique l'aspect clinique érosif, bulleux, ou ulcéré des lésions.



Fig. 11.51 Lymphome T CD8 épidermotrope cytotoxique.



Fig. 11.52 Lymphome T CD8 épidermotrope cytotoxique.

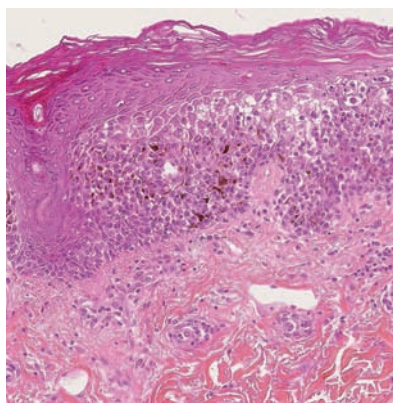


Fig. 11.53 Lymphome T CD8 épidermotrope cytotoxique.

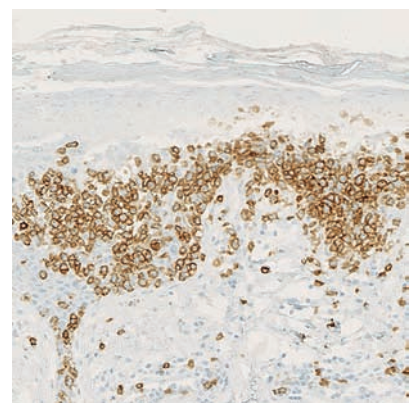


Fig. 11.54 Lymphome T épidermotrope cytotoxique – immunomarquage CD8.

Lymphome T/NK de type nasal extraganglionnaire

Ce lymphome peut toucher la peau. Il est plus fréquent en Asie et Amérique du Sud. La clinique est celle de nodules, de tumeurs, d'ulcérations ou d'infiltration sous-cutanée, souvent multiples, sur le tronc, le visage ou les membres (fig. 11.55). L'état général est altéré. Sur le plan histologique, il existe un infiltrat dermique ou dermo-hypodermique, fréquemment angiocentrique et angio-destructeur (fig. 11.56). Les lymphocytes ont des noyaux irréguliers de taille moyenne à grande (fig. 11.57). Leur phénotype associe de manière caractéristique une expression du CD2 et du CD3 intracytoplasmique (fig. 11.58), sans autre marqueur T. Le CD56, marqueur NK, est souvent exprimé, mais peut être absent. Les cellules ont toujours un phénotype cytotoxique (fig. 11.59), et une expression des ARN et des protéines de l'EBV (fig. 11.60).

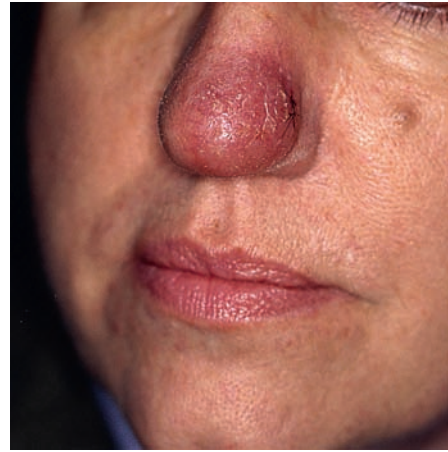


Fig. 11.55 Lymphome T-NK de type nasal.

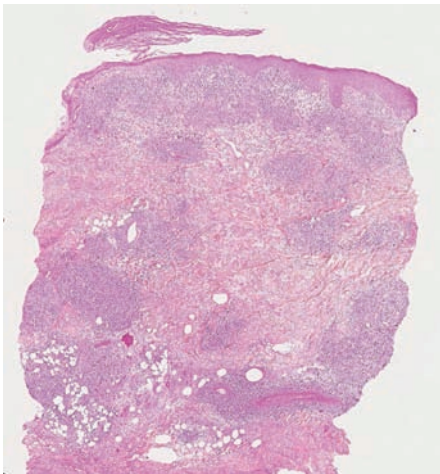


Fig. 11.56 Lymphome T-NK.

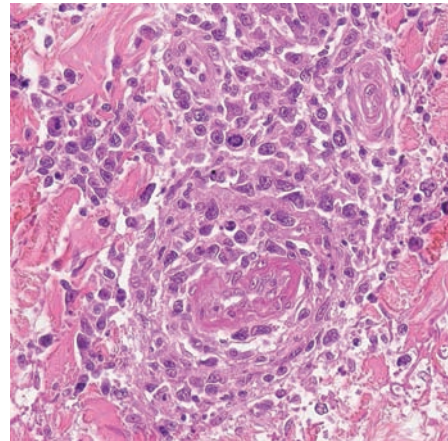


Fig. 11.57 Lymphome T-NK – cytologie.

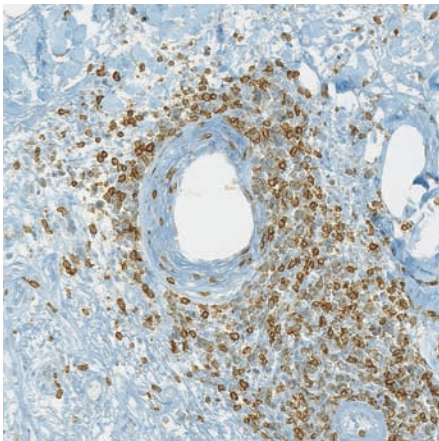


Fig. 11.58 Lymphome T-NK – immunomarquage CD3.

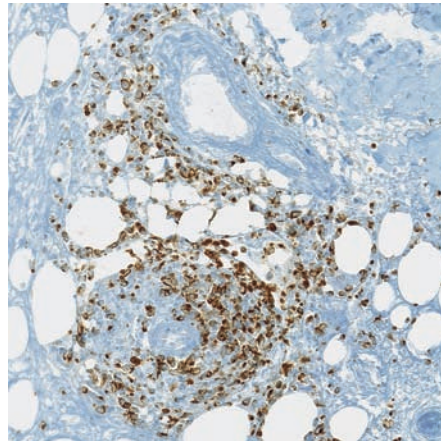


Fig. 11.59 Lymphome T-NK – immunomarquage Granzyme B.

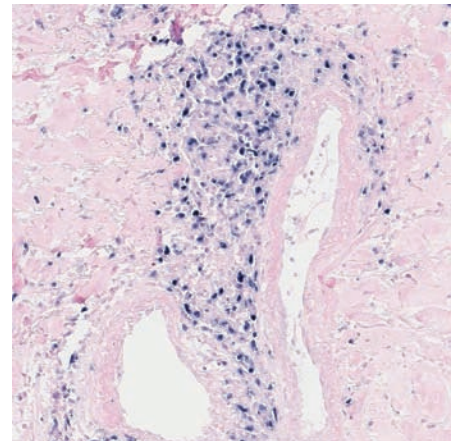


Fig. 11.60 Lymphome T-NK – hybridation in situ EBER.

Autres lymphomes T cutanés

Parmi les autres lymphomes T cutanés, on citera également les suivants.

Les *lymphomes T gamma-delta* sont caractérisés par la prolifération de lymphocytes T exprimant un récepteur T gamma-delta, et non alpha-bêta. Les lésions cutanées sont variées, faites de plaques, de nodules, d'ulcérations, souvent associés à un syndrome d'activation macrophagique. Les lésions histologiques peuvent toucher l'épiderme, le derme et l'hypoderme, avec un infiltrat de cellules T de taille moyenne, une possible angio-invasion, des histiocytes avec cytophagocytose. Les lymphocytes sont CD3+, souvent CD4 et CD8-, cytotoxiques, parfois CD56+. Il n'y a pas d'implication de l'EBV dans la lymphoprolifération.

Les *lymphoproliférations indolentes CD8* de l'oreille forment cliniquement un nodule unique à surface lisse sur le pavillon de l'oreille. Au microscope, il existe une prolifération lymphoïde dermique, de cellules de taille moyenne, monomorphes, de phénotype T CD8+, exprimant TIA1, mais pas les autres marqueurs de cytotoxicité. Les lymphocytes ont un récepteur T clonal alpha-bêta, mais un niveau de prolifération bas avec le Ki67. On a décrit des tumeurs similaires sur d'autres extrémités (nez, pied).

Le *lymphome T pléomorphe CD4+ à petites et moyennes cellules* est une entité provisoire dans la classification

des lymphomes cutanés. Il s'agit d'une tumeur isolée du visage ou du cou, plus rarement du tronc ou d'un membre. L'infiltrat dermique est fait de lymphocytes T pléomorphes petits à moyens, mêlés à des lymphocytes T CD8+ réactionnels, des lymphocytes B, plasmocytes, éosinophiles et macrophages. Il existe un clone T. L'évolution est typiquement favorable.

Les *lymphomes T périphériques cutanés SAI* (sans autre information) sont un groupe hétérogène de lymphomes cutanés non classables dans les précédentes catégories.

LYMPHOMES B CUTANÉS

Lymphome cutané de la zone marginale

Le lymphome cutané de la zone marginale est un lymphome B cutané de bas grade fréquent. Les lésions sont des papules ou des nodules érythémateux, de taille variable, uniques ou plus souvent multiples (fig. 11.61 et 11.62). Elles siègent sur le tronc, les extrémités, plus rarement sur la tête et le cou. Au microscope, il s'agit d'un infiltrat lymphoïde dermique assez dense, d'architecture diffuse, en nodules ou en coulées, séparé de l'épiderme par une *grenz zone* (fig. 11.63). L'infiltrat est fait de petites cellules B tumorales, de cytologie



Fig. 11.61 Lymphome cutané de la zone marginale.



Fig. 11.62 Lymphome cutané de la zone marginale.

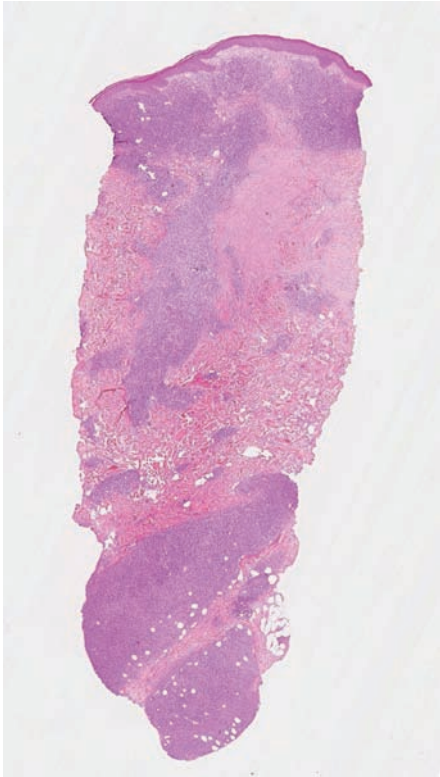


Fig. 11.63 Lymphome de la zone marginale.

centrocyte-like, monocytoïde ou plasmocytoïde, mêlées de lymphocytes T réactionnels. Les cellules tumorales se différencient en plasmocytes en périphérie des plages tumorales (fig. 11.64). Elles colonisent, pénètrent et dissocient des centres germinatifs réactionnels fréquents au sein de l'infiltrat. Les cellules tumorales sont CD20+ et Bcl2+, sans expression du CD5, du CD10 ni du Bcl6. Dans la différenciation plasmocytaire périphérique, on note une monotypie kappa ou lambda (fig. 11.65 et 11.66).

Le diagnostic différentiel avec les hyperplasies lymphoïdes réactionnelles est parfois très difficile, lorsque manquent la monotypie ou l'image d'invasion nette des centres germinatifs. La clonalité B est un argument supplémentaire en faveur du lymphome.

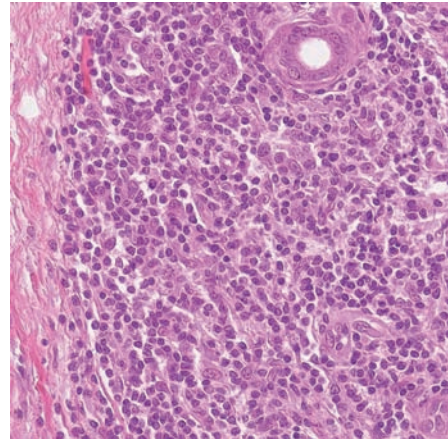


Fig. 11.64 Lymphome de la zone marginale – cellules plasmocytoïdes et monocytoïdes.

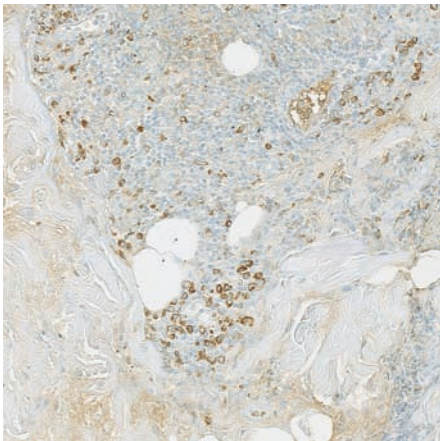


Fig. 11.65 Lymphome de la zone marginale – monotypie kappa.

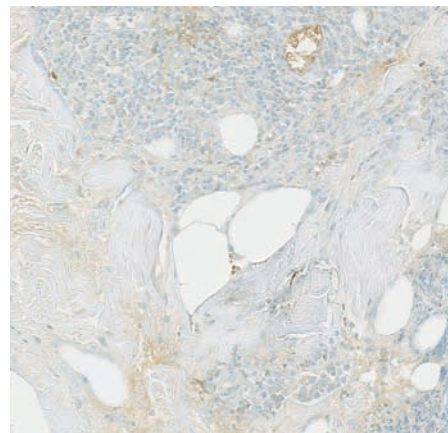


Fig. 11.66 Lymphome de la zone marginale – absence de plasmocytes lambda.

Lymphome B centrofolliculaire cutané primitif (LBCF)

C'est un lymphome B de bas grade aussi fréquent que le lymphome de la zone marginale. Il se présente sous forme de plaque(s) indurée(s), nodule(s) ou tumeur(s) érythémateuse(s), uniques (souvent) ou multiples, sur la tête et le cou (40 %), le tronc (40 %) ou les membres (fig. 11.67). La prolifération lymphomateuse est dermique, d'architecture nodulaire (fig. 11.68), diffuse, ou nodulaire et diffuse. Il existe souvent un aspect d'infiltration réticulée du collagène, avec des artéfacts d'écrasement des lymphocytes tumoraux (fig. 11.69). Les cellules tumorales ont une cytologie centrocytique ou centroblastique (fig. 11.70). Les centrocytes peuvent être petits ou grands. En immunohistochimie, les lymphocytes tumoraux sont CD20+ et Bcl6+. Le CD10 est rarement exprimé. Les marqueurs de cellules folliculaires dendritiques (CD21 ou CD23) mettent en évidence des centres germinatifs de grande taille, expansifs, en faveur de leur caractère tumoral et non réactionnel. Typiquement, les LBCF sont Bcl2 négatifs, à la différence des lymphomes centrofolliculaires ganglionnaires. La positivité du Bcl2 doit donc faire éliminer un lymphome B centrofolliculaire secondairement cutané.



Fig. 11.67 Lymphome B centrofolliculaire (LBCF) cutané primitif.

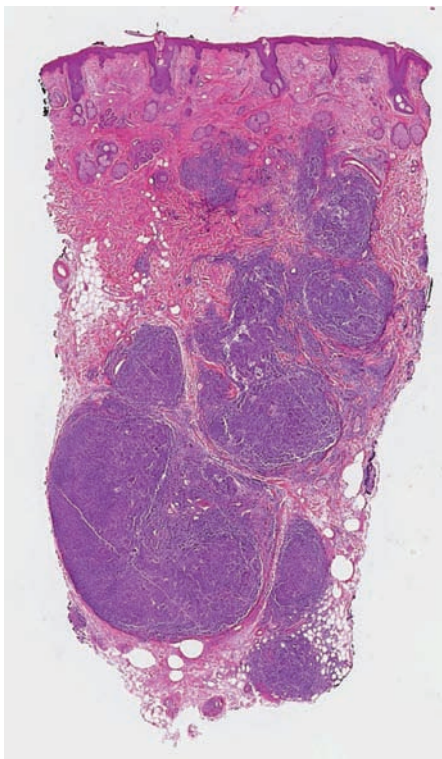


Fig. 11.68 LBCF – architecture nodulaire.

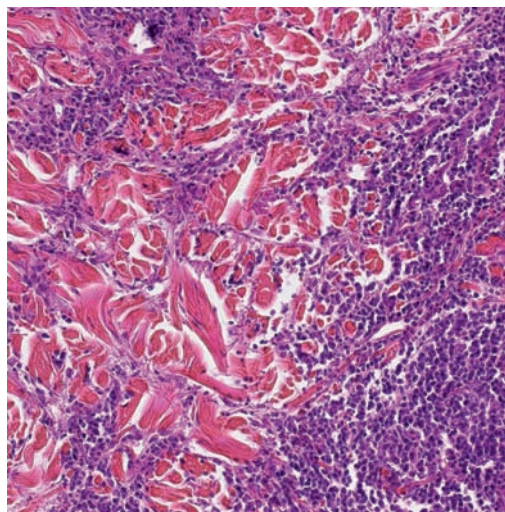


Fig. 11.69 LBCF – extension interstitielle des lymphocytes tumoraux.

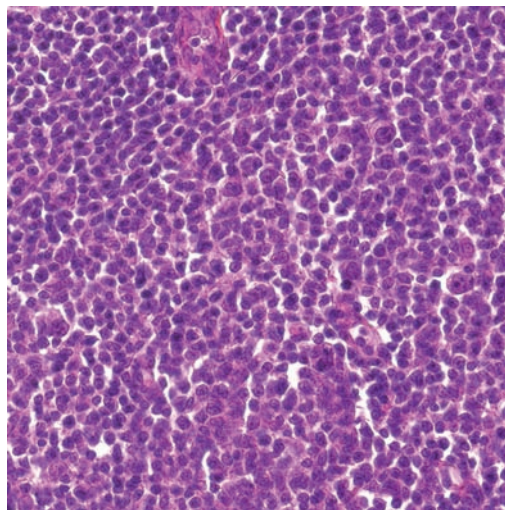


Fig. 11.70 LBCF – centrocytes et rares centroblastes.

Lymphome B diffus à grandes cellules «type jambe»

C'est un lymphome B primitivement cutané caractérisé par la prolifération de grandes cellules B centroblastiques et immunoblastiques. Il survient le plus souvent chez les patients âgés, avec une atteinte préférentielle de la jambe, ayant donné son nom au lymphome (fig. 11.71). Cependant, il peut toucher plus rarement le tronc, la tête et le cou, ou les membres supérieurs (fig. 11.72). Il s'agit de nodules tumoraux rouges à violacés, parfois coalescents ou ulcérés. Histologiquement, la prolifération lymphomateuse est dermique ou dermo-hypodermique, diffuse, à grandes cellules rondes nucléolées, avec des mitoses (fig. 11.73 et 11.74). Par définition, les lymphocytes expriment les marqueurs B, le Bcl2 et Mum1. Il n'y a pas de réseau de cellules folliculaires dendritiques avec le CD21 ou le CD23. Le taux de prolifération avec le Ki67 est élevé, proche de 100 %.



Fig. 11.71 Lymphome B diffus à grandes cellules, type jambe.



Fig. 11.72 Lymphome B diffus à grandes cellules, type jambe – lésion du tronc.

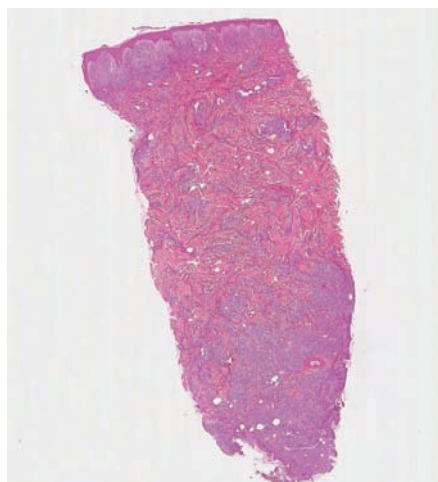


Fig. 11.73 Lymphome B diffus à grandes cellules, type jambe.

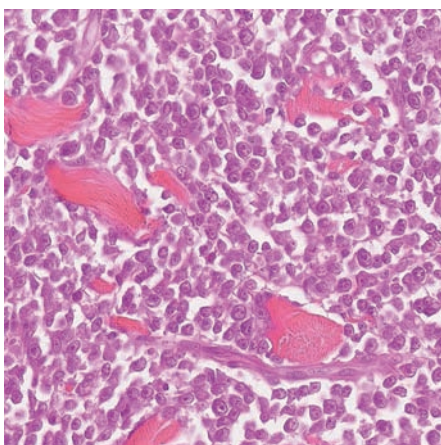


Fig. 11.74 Lymphome B diffus à grandes cellules, type jambe – cytologie.

Lymphomes B diffus à grandes cellules cutanés, autre

Il existe de rares lymphomes B diffus à grandes cellules cutanés dont le phénotype n'est pas Bcl2+ et Mum1+, ne rentrant donc pas dans la définition du «type jambe». Parmi ces lymphomes, on isole le lymphome B diffus à grandes cellules EBV-induit du sujet âgé, caractérisé par l'expression d'ARN et de protéines de l'EBV dans les cellules tumorales B. Les autres cas doivent être rapportés comme lymphome B diffus à grandes cellules primitivement cutanés, SAI (sans autre information). Il convient d'éliminer dans ces cas une localisation cutanée secondaire de lymphome B diffus à grandes cellules systémique.

Plasmocytome cutané

Le plasmocytome cutané est rare. Il se présente sous la forme d'un ou de multiples nodules érythémateux, dont la localisation préférentielle est sur les membres, mais pouvant toucher l'ensemble du tégument (fig. 11.75). La pro-

lifération tumorale est faite de plasmocytes, plus ou moins atypiques, organisés en plages diffuses (fig. 11.76), avec une monotypie kappa ou lambda (fig. 11.77 et 11.78). Il faut rechercher un myélome sous-jacent, qui n'est pas toujours présent.

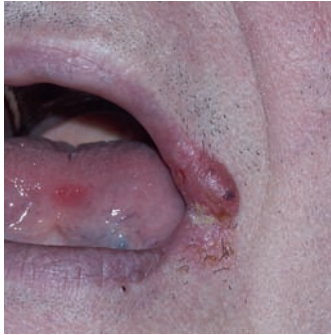


Fig. 11.75 Plasmocytome cutané.

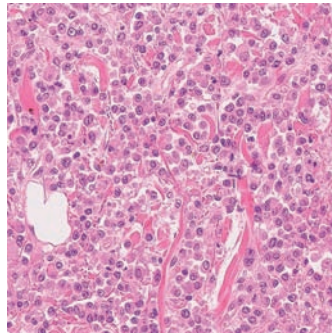


Fig. 11.76 Plasmocytome.

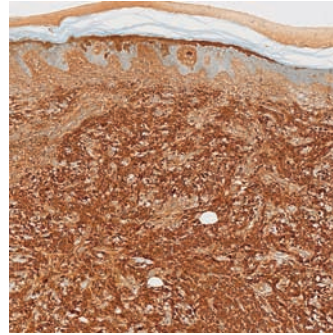


Fig. 11.77 Plasmocytome – immunomarquage kappa.

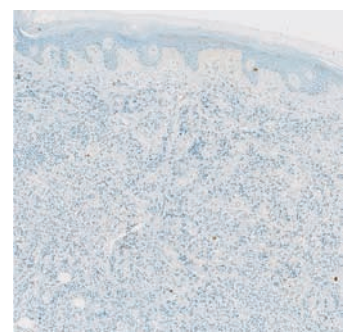


Fig. 11.78 Plasmocytome – immunomarquage lambda.

Lymphome B intravasculaire

Le lymphome B intravasculaire est exceptionnel. Il atteint les sujets âgés, avec des lésions cutanées évocatrices faites de plages érythémateuses télangiectasiques pas ou peu infiltrées (fig. 11.79). Les atteintes neurologiques ou pulmonaires associées sont fréquentes. La biopsie doit être profonde, emportant l'hypoderme. Les cellules tumorales sont visibles dans les vaisseaux capillaires dilatés, parfois thrombosés, dans le derme (fig. 11.80) ou parfois seulement dans l'hypoderme (fig. 11.81). Elles sont de grande taille, nucléolées, et expriment le CD20 (fig. 11.82). Très exceptionnellement, des formes intravasculaires de lymphome T ont été rapportées.

La clinique est ici facilement expliquée par l'aspect histologique. Les télangiectasies sont liées à la prolifération intravasculaire, associée à une dilatation et à des occlusions vasculaires.



Fig. 11.79 Lymphome B intravasculaire – télangiectasies en plaques.
(Coll. Pr Marie-Aleth Richard.)

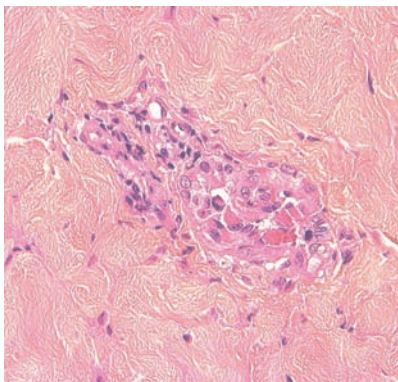


Fig. 11.80 Lymphome B intravasculaire – derme.

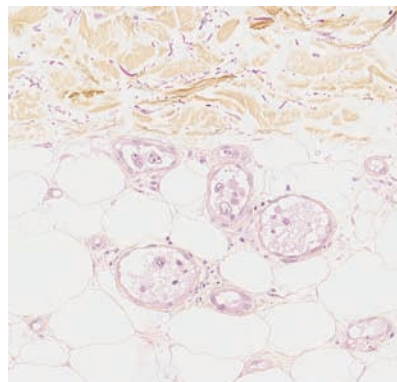


Fig. 11.81 Lymphome B intravasculaire – hypoderme.

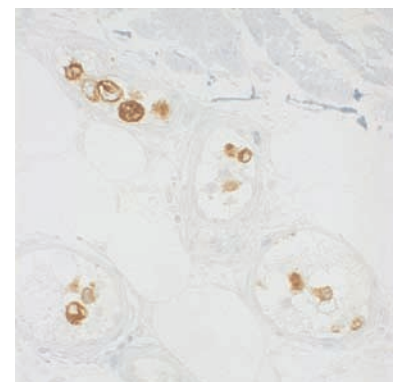


Fig. 11.82 Lymphome B intravasculaire – immunomarquage CD20.

HÉMOPATHIES MYÉLOÏDES

TUMEUR/LEUCÉMIE À CELLULES DENDRITIQUES PLASMOCYTOÏDES BLASTIQUES

Il s'agit d'une prolifération maligne de cellules plasmocytoïdes dendritiques, qui sont d'origine myéloïde. Dans cette maladie, les lésions cutanées peuvent être d'abord solitaires puis devenir multiples et disséminées (fig. 11.83). Ce sont des nodules violacés, ecchymotiques, pouvant confluer en plaque. Lors du diagnostic, il peut exister une atteinte uniquement cutanée, ou des atteintes ganglionnaires, médullaires ou sanguines associées. L'infiltrat tumoral est dermique ou dermo-hypodermique, diffus et dense, ou en amas périvasculaires moins denses, selon le degré d'infiltration et d'épaisseur clinique de la lésion. Les cellules tumorales sont de taille moyenne, à noyau ovalaire, avec un ou plusieurs petits nucléoles (fig. 11.84). La chromatine est fine, d'aspect blastique. L'infiltrat réactionnel est modeste, fait de lymphocytes T. Les cellules tumorales sont CD4+ et CD56+, sans expression du CD3 (fig. 11.85, 11.86 et 11.87). Les marqueurs plus spécifiques de la différenciation plasmocytoïde dendritique, CD123, CD303 et TCL1 sont exprimés. Le CD34 est négatif.



Fig. 11.83 Leucémie à cellules plasmocytoïdes dendritiques blastiques.

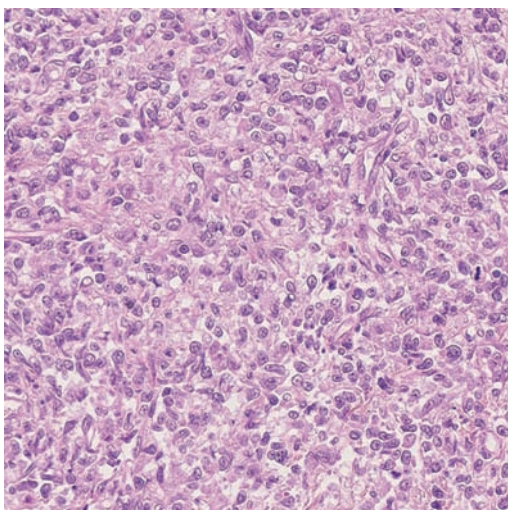


Fig. 11.84 Leucémie à cellules plasmocytoïdes dendritiques blastiques.

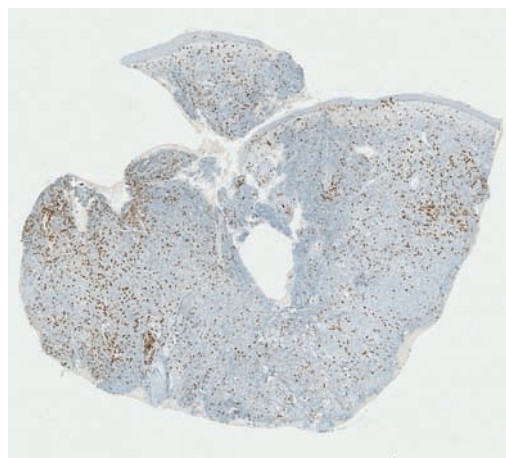


Fig. 11.85 Leucémie à CPD blastiques – CD3.

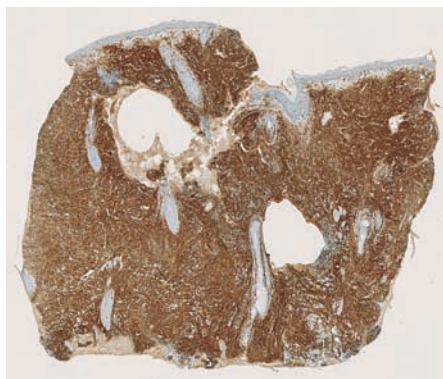


Fig. 11.86 Leucémie à CPD blastiques – CD4.

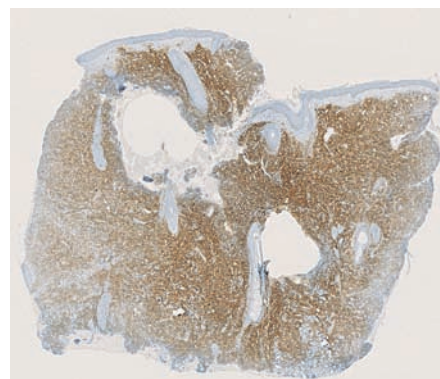


Fig. 11.87 Leucémie à CPD blastiques – CD56.

LEUKAEMIA CUTIS

On regroupe sous ce terme les localisations cutanées secondaires dans le cadre de syndromes myéloprolifératifs aigus blastiques (leucémies myéloïdes aiguës). La classification des leucémies aiguës myéloïdes a évolué d'une classification cytologique (LAM0 à 7) à une classification actuelle fondée sur les anomalies génétiques de la leucémie, la maturation et la différenciation des cellules tumorales. Les atteintes cutanées surviennent surtout dans les anciennes LAM4 et LAM5 (leucémie myéomonocytaire, leucémie monocytique/monoblastique). Elles sont plus rares dans les leucémies moins matures.

Les lésions cliniques sont des nodules infiltrés, souvent disséminés, érythémateux ou brunâtres (fig. 11.88). Les localisations muqueuses sont possibles, parfois isolées (atteinte gingivale). Au microscope, l'aspect est variable. Il peut s'agir d'une infiltration diffuse, dermo-hypodermique (fig. 11.89), ou interstitielle et périvasculaire. Les cellules ont un aspect blastique, avec une chromatine fine, et des petits nucléoles (fig. 11.90). Les mitoses sont nombreuses. Parfois, l'aspect est moins monomorphe, avec des signes de maturation allant jusqu'aux neutrophiles. Il est très difficile de typer la leucémie myéloïde aiguë d'après l'aspect cytologique sur les lésions cutanées. Les cellules tumorales expriment les marqueurs de lignée myélocytaire (CD13, CD33, myéloperoxydase) ou monocytaire (CD4, CD14, CD15, CD68, CD163). Les marqueurs blastiques myéloïdes CD34, CD56 ou CD117 sont parfois exprimés.



Fig. 11.88 *Leukaemia cutis* – papules.

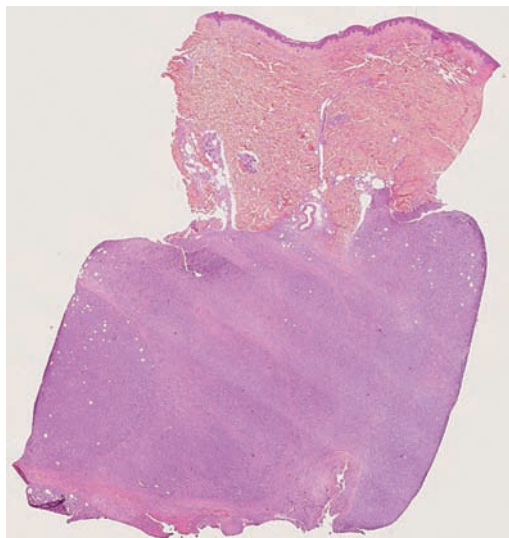


Fig. 11.89 *Leukaemia cutis*.

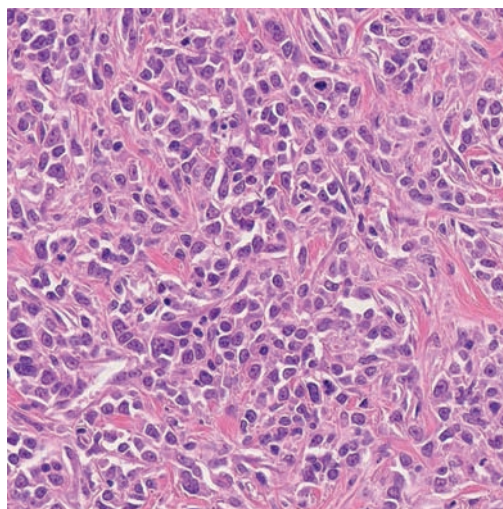


Fig. 11.90 *Leukaemia cutis* – cellules blastiques.

LEUCÉMIES MYÉLOMONOCYTAIRES CHRONIQUES (LMMC) ET SYNDROMES MYÉLODYSPLASIQUES

Les patients peuvent développer des lésions cutanées spécifiques, ne traduisant pas la transformation en leucémie aiguë. Le diagnostic clinique et histologique de ces localisations de

LMMC et syndromes myéodysplasiques est parfois difficile. Les cellules tumorales de l'infiltrat cutané ont les caractéristiques morphologiques, phénotypiques et cytogénétiques des cellules clonales médullaires. Elles n'ont pas la cytologie ni le phénotype de blastes myéloïdes.

HISTIOCYTOSES

HISTIOCYTOSES LANGERHANSIENNES

Les histiocytoses langerhansiennes sont liées à la prolifération et à l'accumulation d'histiocytes langerhansiens, dans divers tissus, et notamment la peau. Selon l'âge d'apparition, les organes touchés et le caractère évolutif des lésions, on distinguait au sein des histiocytoses langerhansiennes les formes aiguës de Letterer-Siwe (atteinte cutanée diffuse et possibles atteintes osseuses, ganglionnaires, spléniques, hypophysaires, pulmonaires), le granulome éosinophile osseux, la forme de Hand-Schüller-Christian (atteinte osseuse crânienne, atteinte hypophysaire, exophtalmie ± atteinte cutanée) et la forme autorégressive néonatale de Hashimoto-Pritzker. Dans toutes ces formes, les lésions cutanées sont des papules infiltrées, croûteuses, souvent purpuriques, touchant le tronc, le cou, le cuir chevelu et les plis (fig. 11.91 et 11.92). Plus rarement, les lésions sont vésiculeuses, nodulaires, ulcérées ou nécrotiques. Au microscope, il existe un infiltrat principalement histiocytaire, sous-épidermique et parfois épidermotrope (fig. 11.93). Il est fait d'histiocytes langerhansiens, au noyau réniforme, au cytoplasme éosinophile relativement abondant, mêlés de petits

lymphocytes et d'éosinophiles (fig. 11.94). Les cellules sont CD1a + PS100+ CD68- (fig. 11.95). Il existe une extravasation de globules rouges responsable du purpura visible cliniquement.



Fig. 11.91 Histiocytose langerhansienne – cuir chevelu.



Fig. 11.92 Histiocytose langerhansienne.

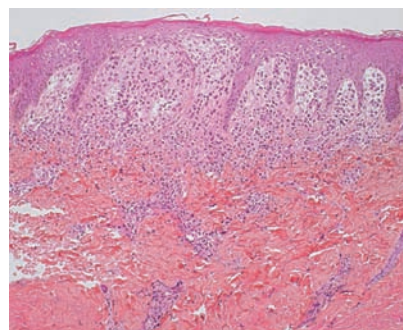


Fig. 11.93 Histiocytose langerhansienne.

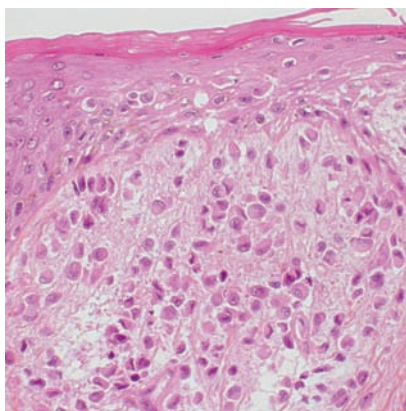


Fig. 11.94 Histiocytes langerhansiens.

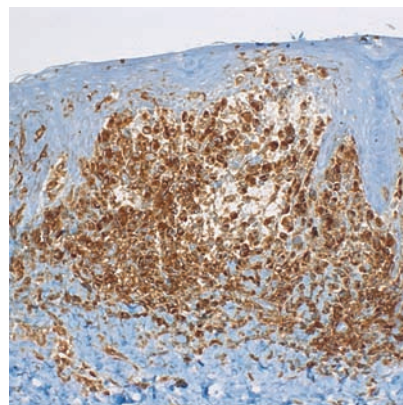


Fig. 11.95 Histiocytose langerhansienne – immunomarquage CD1a.

HISTIOCYTOSES NON LANGERHANSIENNES

C'est un groupe d'affections variées, ayant pour caractéristique commune la prolifération d'histiocytes n'ayant pas un phénotype langerhansien, exprimant le CD68 mais pas le CD1a.

Xanthogranulome

Le xanthogranulome est l'histiocytose non langerhansienne la plus fréquente. Il survient surtout chez le nourrisson et le jeune enfant (fig. 11.96), mais peut se voir chez l'adulte (fig. 11.97). Il s'agit d'une papule ou d'un nodule de consistance non dure, de couleur jaune, orange ou brune. Les xanthogranulomes sont plus souvent uniques que multiples. Ils siègent sur le visage, le cou, le tronc et la racine des membres. Il peut exister des localisations extracutanées

oculaires ou viscérales (surtout dans les formes multiples). Histologiquement, il s'agit d'un infiltrat dermique réalisant un nodule assez bien limité (fig. 11.98). Il est constitué d'histiocytes mononucléés, d'histiocytes plurinucléés xanthomisés avec une couronne cytoplasmique de vacuoles lipidiques (cellules de Touton), de lymphocytes et d'éosinophiles (fig. 11.99).

Corrélation anatomoclinique

La présence de cellules xanthomisées (cellules spumeuses, cellules de Touton) traduisant une accumulation de lipides cytoplasmiques explique le caractère jaunâtre clinique des lésions.



Fig. 11.96 Xanthogranulome juvénile.

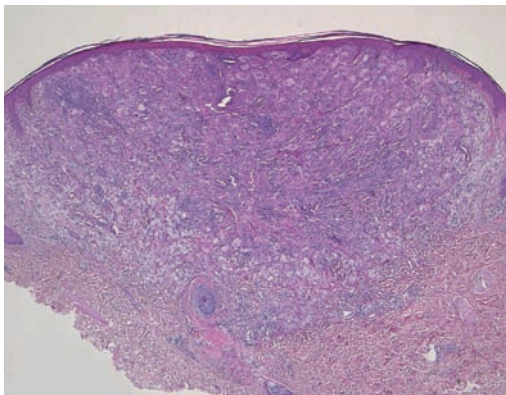


Fig. 11.98 Xanthogranulome.



Fig. 11.97 Xanthogranulome de l'adulte.

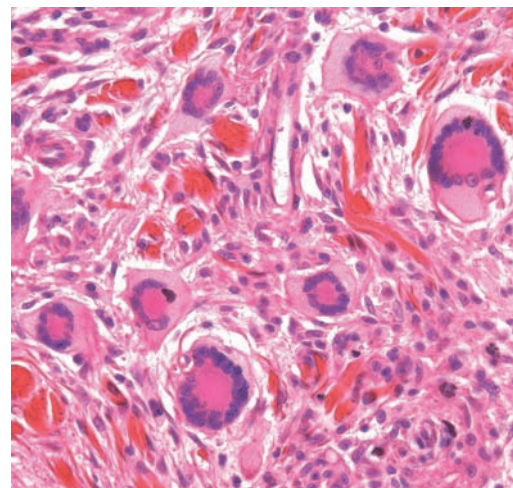


Fig. 11.99 Xanthogranulome – cellules de Touton.

Réticulo-histiocytose multicentrique

C'est une affection rare, qui associe des lésions papulonodulaires rougeâtres, lisses, molles, siégeant avec prédilection sur le dos des doigts et les zones juxta-articulaires (fig. 11.100 et 11.101), une possible atteinte muqueuse et une polyarthrite destructrice séronégative. Il peut exister des signes systémiques : fièvre, amaigrissement, atteinte pleuropulmonaire et

péricardique, splénomégalie. Histologiquement, le derme est le siège d'un infiltrat histiocyttaire prédominant (fig. 11.102), avec de volumineux histiocytes uni- ou plurinucléés, au cytoplasme en verre dépoli, non xanthomisé (fig. 11.103). Ils sont mêlés à des lymphocytes et des polynucléaires. Lorsque l'on a cet aspect au niveau d'une lésion papuleuse unique, on parle de réticulohistiocytome.

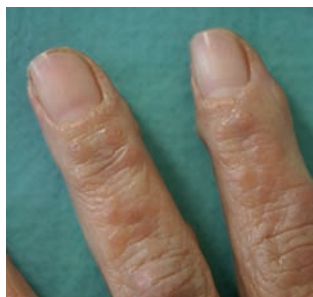


Fig. 11.100 Réticulohistiocytose multicentrique – papules digitales.



Fig. 11.101 Réticulohistiocytose multicentrique.

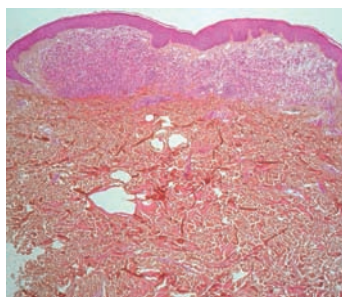


Fig. 11.102 Réticulohistiocytose multicentrique.

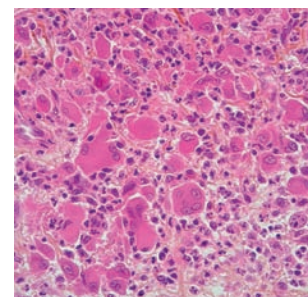


Fig. 11.103 Réticulohistiocytose multicentrique – cytoplasme en verre dépoli.

Xanthoma disseminatum

Ce syndrome rare associe des lésions cutanées, des xanthomes muqueux du tractus respiratoire haut, un diabète insipide et une absence d'hyperlipémie. Les lésions cutanées sont symétriques, localisées au niveau des grands plis, du pourtour buccal et orbitaire (fig. 11.104 et 11.105). Ce sont des papules fermes, brunes, de petite taille, parfois coalescentes. Le derme est le siège d'un infiltrat histiocyttaire prédominant, parfois xanthomisé (fig. 11.106 et 11.107), parfois plus interstitiel sur fond fibreux (fig. 11.108).



Fig. 11.104 Xanthoma disseminatum.



Fig. 11.105 Xanthoma disseminatum – atteinte axillaire.

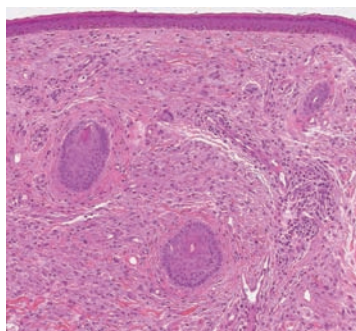


Fig. 11.106 Xanthoma disseminatum.

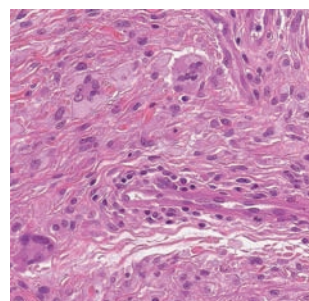


Fig. 11.107 Xanthoma disseminatum – infiltrat xanthomateux.

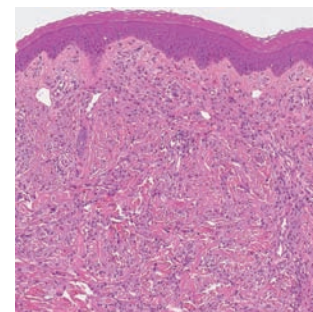


Fig. 11.108 Xanthoma disseminatum – infiltrat plus interstitiel.

Autres affections du groupe des xanthogranulomes

On rattache également au groupe des xanthogranulomes des affections caractérisées par une prolifération dermique histiocytaire et des lésions diffuses du tégument : l'histiocytome éruptif généralisé est caractérisé par l'absence de xanthomisation et la régression spontanée des lésions, chez l'adulte. On en rapproche l'histiocytose céphalique bénigne de l'enfant. L'histiocytose nodulaire progressive est caractérisée par l'absence de xanthomisation, une cytologie histiocytaire plus fusiforme, et une accumulation non spontanément régressive des lésions cutanées. Dans tous les cas, la corrélation anatomoclinique et radiologique est absolument nécessaire pour pouvoir classer au mieux la maladie, et évaluer son potentiel évolutif (atteinte articulaire, hypophysaire, etc.).

Histiocytose sinusale de Rosai-Dorfman

C'est une affection bénigne de l'adulte jeune pouvant toucher les ganglions et la peau. Les lésions sont des nodules et papules rouge-brun, sans topographie de prédilection (fig. 11.109). Histologiquement, l'infiltrat est diffus, dermo-hypodermique, histiocytaire et riche en lymphocytes et plasmocytes réactionnels (fig. 11.110). Les histiocytes ont un cytoplasme étendu, éosinophile pâle, avec des images d'empériplèse (lymphocytes inclus au sein du cytoplasme des histiocytes) (fig. 11.111). Le phénotype des histiocytes est caractéristique, CD68+ et PS100+ sans expression du CD1a (fig. 11.112).

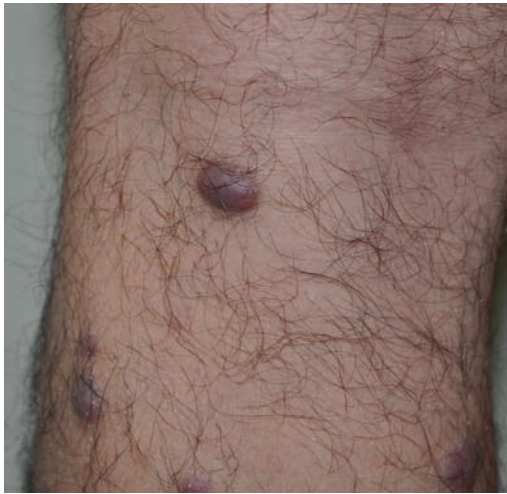


Fig. 11.109 Histiocytose de Rosai-Dorfman cutanée.

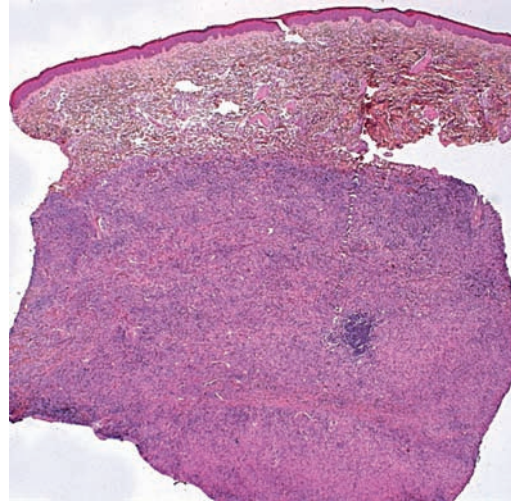


Fig. 11.110 Histiocytose de Rosai-Dorfman.

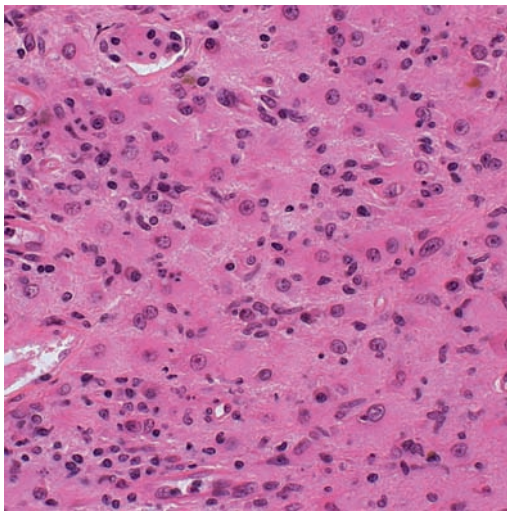


Fig. 11.111 Histiocytose de Rosai-Dorfman – empériplèse.

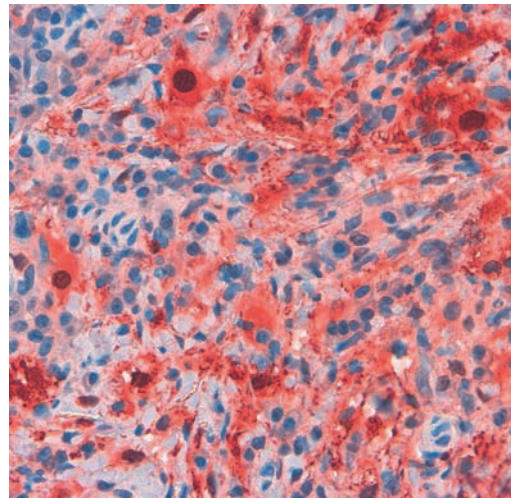


Fig. 11.112 Histiocytose de Rosai-Dorfman – immunomarquage PS100.

Xanthogranulome nécrobiotique

C'est une prolifération histiocytaire presque toujours secondaire à la présence d'une immunoglobuline monoclonale, qu'elle soit bénigne (*monoclonal gammopathy of undetermined significance* [MGUS]) ou maligne (myélome, maladie de Waldenström). Cliniquement, il s'agit de plaques érythémateuses évoluant vers une infiltration jaunâtre, localisées en zone péri-oculaire (fig. 11.113) ou en dehors du visage (fig. 11.114). Histologiquement, l'infiltrat est dermique, diffus, xanthogranulomateux (composé d'histiocytes parfois xanthomisés, uni- et multinucléés, et de lymphocytes) (fig. 11.115). Au départ, les remaniements nécrobiotiques sont peu importants et le diagnostic différentiel avec un xanthogranulome ou un xanthoma disseminatum est difficile. Avec l'évolution de la lésion apparaît une nécrobiose du collagène (fig. 11.116 et 11.117). Le diagnostic différentiel histologique est alors la nécrobiose lipéidique.



Fig. 11.113 Xanthogranulome nécrobiotique.

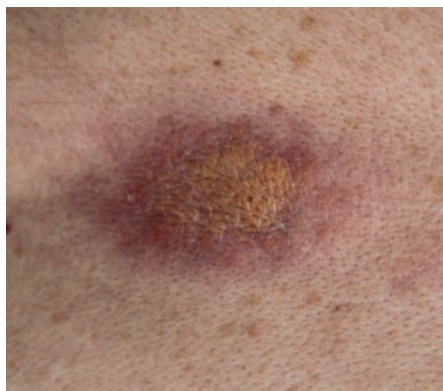


Fig. 11.114 Xanthogranulome nécrobiotique – lésion extrafaciale.

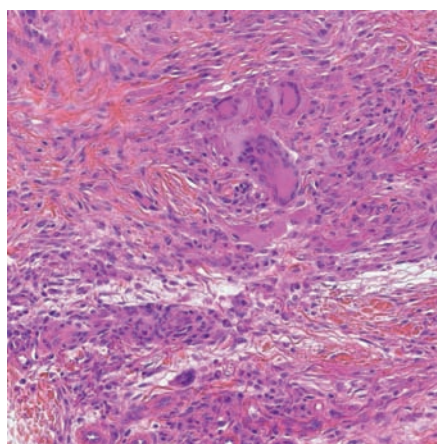


Fig. 11.115 Xanthogranulome nécrobiotique – infiltrat xanthogranulomateux.

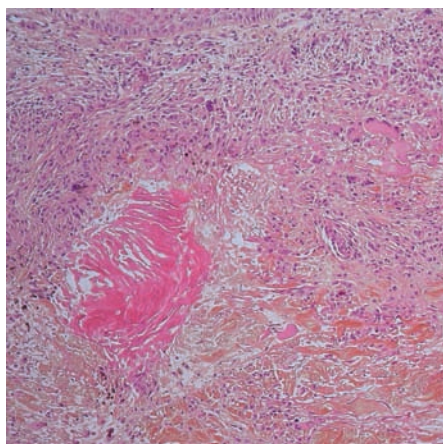


Fig. 11.116 Xanthogranulome nécrobiotique – nécrobiose du collagène.

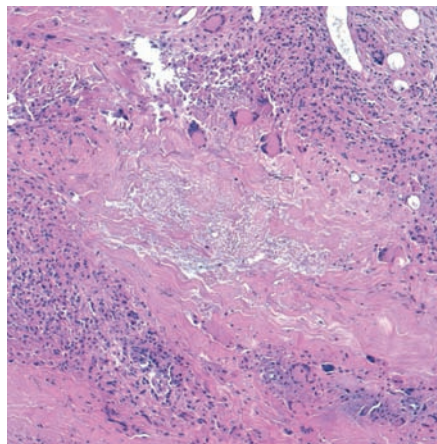


Fig. 11.117 Xanthogranulome nécrobiotique – nécrobiose du collagène.

MASTOCYTOSES

Les mastocytoses sont caractérisées par l'infiltration anormalement abondante des tissus par des mastocytes. Il s'agit d'un groupe hétérogène de situations en fonction de l'âge de survenue, des organes atteints (peau seulement ou systémique) et de l'évolution.

URTICAIRE PIGMENTAIRE

La manifestation cutanée de mastocytose la plus fréquente est l'urticaire pigmentaire. Il s'agit d'une éruption de macules et papules érythémateuses à brunes, monomorphes, évoluant vers la pigmentation (fig. 11.118). Le frottement de la lésion induit une turgescence, un érythème et un prurit local ; ce phénomène est appelé signe de Darier (fig. 11.119). Au microscope, on voit un infiltrat dermique superficiel peu abondant, localisé (fig. 11.120). L'infiltrat est riche en mastocytes, parfois arrondis, parfois fusiformes, mêlés de lymphocytes réactionnels et d'éosinophiles (fig. 11.121). Parfois, l'infiltrat est peu dense, mais on peut voir une pigmentation mélanique des kératinocytes basaux qui invite à rechercher une infiltration

mastocytaire (fig. 11.122). On s'aide souvent d'une coloration de Giemsa, ou au bleu de toluidine, voire d'un immunomarquage CD117 pour confirmer le diagnostic.



Fig. 11.118 Urticaire pigmentaire.



Fig. 11.119 Urticaire pigmentaire – signe de Darier.

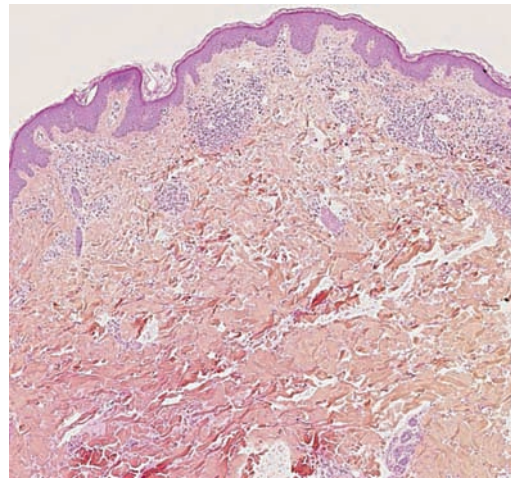


Fig. 11.120 Urticaire pigmentaire.

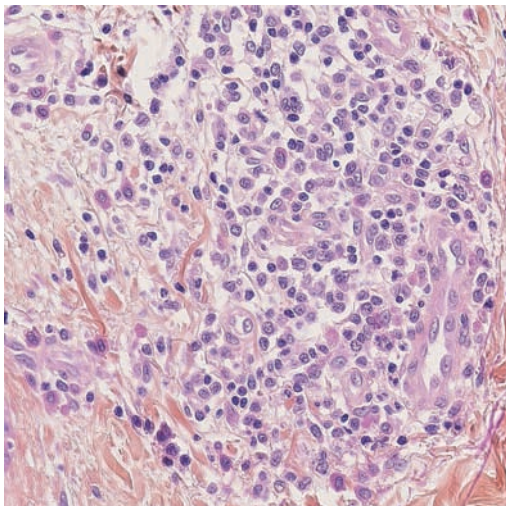


Fig. 11.121 Urticaire pigmentaire – mastocytes et lymphocytes.

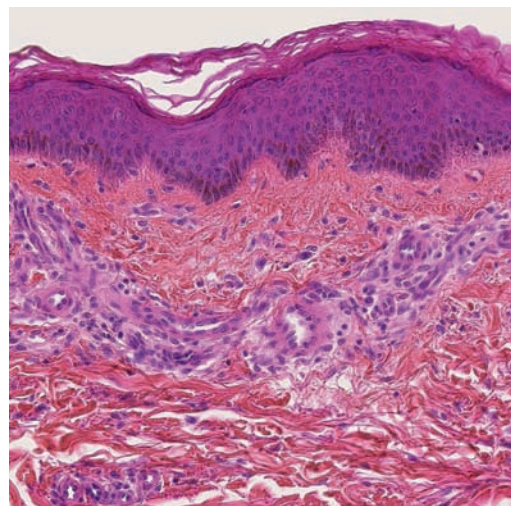


Fig. 11.122 Urticaire pigmentaire – épiderme pigmenté.

MASTOCYTOSE TÉLANGIECTASIQUE

Chez l'adulte, la mastocytose télangiectasique (ou *telangiectasia eruptiva macularis perstans*) est caractérisée par des macules télangiectasiques, peu pigmentées, fixes, sans signe de Darier (fig. 11.123). Histologiquement, l'infiltrat mastocytaire est peu visible en coloration standard, où on observe seulement des capillaires dilatés (fig. 11.124). On s'aide alors d'un immunomarquage CD117 qui met en évidence un excès de mastocytes par unité vasculaire, et dans le derme papillaire (fig. 11.125). Il n'y a pas de seuil minimal consensuel concernant le nombre de mastocytes par unité vasculaire pour porter un diagnostic histologique de mastocytose.



Fig. 11.123 Mastocytose télangiectasique.

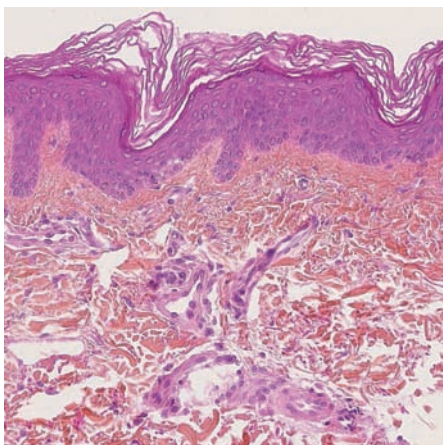


Fig. 11.124 Mastocytose télangiectasique.

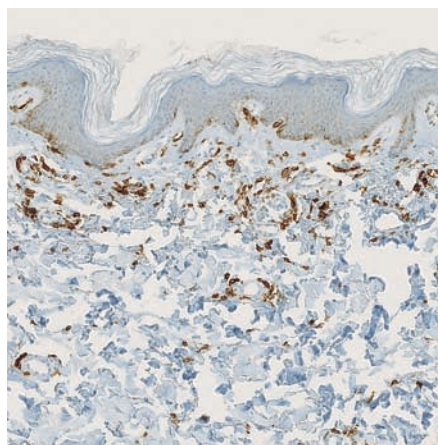


Fig. 11.125 Mastocytose télangiectasique – CD117.

MASTOCYTOME

Le *mastocytome*, ou mastocytose nodulaire, se rencontre presque exclusivement chez le jeune enfant. Il s'agit d'une lésion nodulaire généralement unique chez le

nouveau-né et multiple chez le nourrisson, jaune-chamois (fig. 11.126). Le frottement déclenche un signe de Darier (fig. 11.127), voire un décollement bulleux de l'épiderme



Fig. 11.126 Mastocytome.



Fig. 11.127 Mastocytome avec signe de Darier.



Fig. 11.128 Mastocytome bulleux.

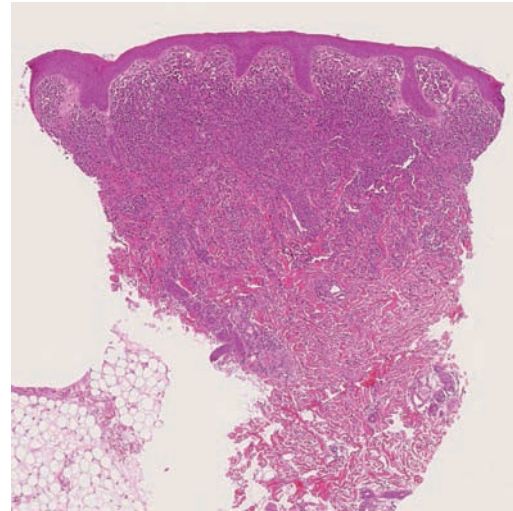


Fig. 11.129 Mastocytome.

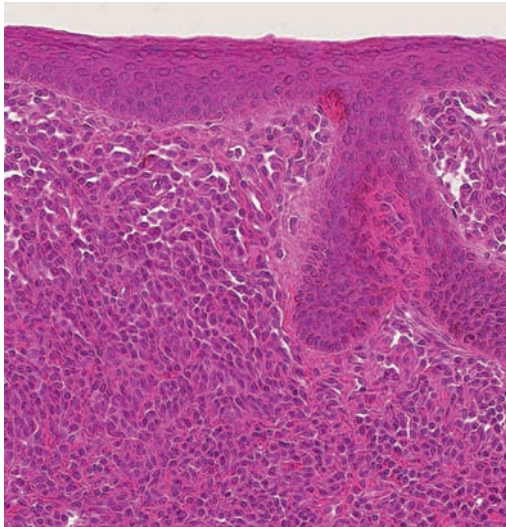


Fig. 11.130 Mastocytes.

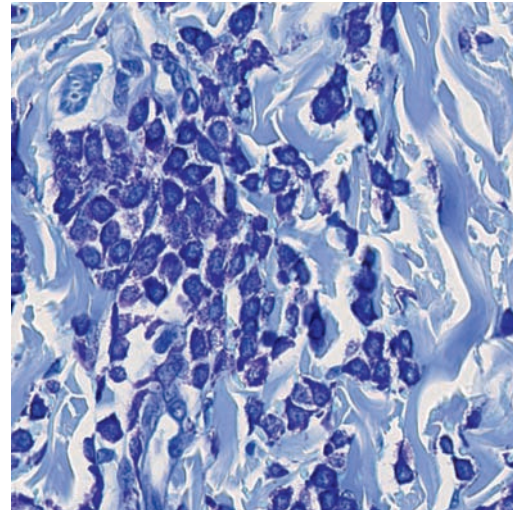


Fig. 11.131 Granulations métachromatiques (coloration au bleu de toluidine).

(fig. 11.128). L'infiltration cellulaire dermique est dense, monotone, faite de mastocytes cuboïdes ou polyédriques, à noyau arrondi et cytoplasme éosinophile (fig. 11.129 et 11.130). La coloration par le Giemsa ou le bleu de toluidine révèle des granulations intracytoplasmiques métachromatiques (fig. 11.131).

La *mastocytose en plaque* (ou *xanthelasmoidea*) est une variante clinique chez le nourrisson, où la lésion est une plaque ovale de 1 à 5 cm, jaune-chamois, peu saillante.

Dans les *leucémies à mastocytes*, l'infiltration cutanée ressemble cliniquement aux lésions de *leukaemia cutis*. Les cellules de l'infiltrat dermique sont des mastocytes aux atypies nucléaires marquées. Le contexte clinique et l'immunophénotypage des cellules sont nécessaires pour faire le diagnostic.

DERMATOSES NEUTROPHILIQUES**PUSTULOSES AMICROBIENNES
À NEUTROPHILES*****Pustulose sous-cornée
de Sneddon-Wilkinson***

La lésion élémentaire est d'emblée pustuleuse. Il s'agit d'une pustule assez grosse (jusqu'à 1 cm de diamètre), flasque, remplie d'un liquide louche. Il peut exister un hypopion (niveau horizontal au sein de la pustule entre les neutrophiles altérés (liquide louche) et la sérosité (liquide transparent) (fig. 11.132). Les éléments sèchent et évoluent vers

une croûte. Ils sont disposés en placards festonnés, à bords serpentineux, sur le tronc et dans les plis (fig. 11.133). L'état général est conservé. Au microscope, la pustule est uniloculaire, sous-cornée, contenant des neutrophiles, quelques éosinophiles (fig. 11.134), avec quelques rares kératinocytes acantholytiques en bordure dans les lésions plus anciennes (fig. 11.135). L'immunofluorescence directe est typiquement négative.

Lorsqu'il existe un aspect de pustule sous-cornée et des dépôts d'IgA intra-épidermiques en résille du haut de l'épiderme, on parle de pustulose intra-épidermique à IgA. Le pemphigus à IgA comporte des dépôts d'IgA sur toute la hauteur de l'épiderme, et une histologie de spongiose à neutrophiles plus que de véritables pustules sous-cornées.



Fig. 11.132 Pustulose sous-cornée – pustule à hypopion.



Fig. 11.133 Pustulose sous-cornée de Sneddon-Wilkinson.

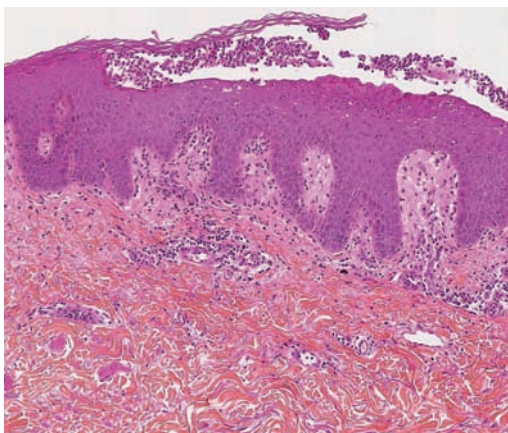


Fig. 11.134 Pustulose sous-cornée – pustule uniloculaire.

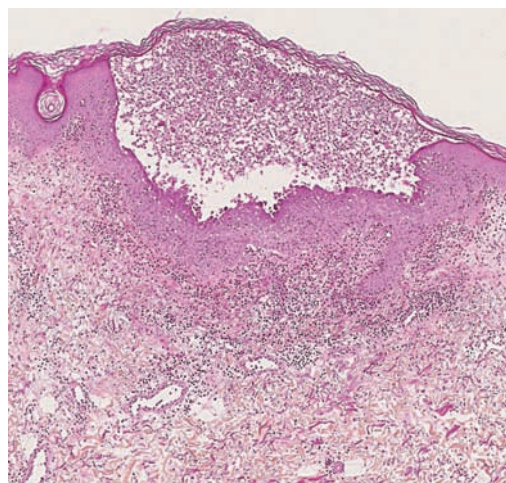


Fig. 11.135 Pustulose sous-cornée – rares kératinocytes acantholytiques.

Pustuloses palmoplantaires

C'est une situation clinico-pathologique où il est souvent difficile d'établir un diagnostic plus précis que celui de «pustulose palmoplantaire». La clinique est celle de pustules en placards acraux évoluant vers la desquamation (acropustulose) ou de placards érythémateux palmoplantaires avec semis de pustules jaunâtres (fig. 11.136). Les pustules sont plus blanches en début d'évolution (fig. 11.137) et évoluent vers un aspect corné, qui donne au maximum l'aspect en clous de tapissier de l'arthrite réactionnelle (ex-syndrome de Fieissinger-Leroy-Reiter). Histologiquement, on distingue classiquement les pustules multiloculaires spongiformes (fig. 11.138 et 11.139) et les pustules uniloculaires (fig. 11.140). En pratique, cette distinction est peu utile, et on a de plus en plus tendance à considérer l'ensemble des pustuloses palmoplantaires comme des manifestations de psoriasis pustuleux localisé, survenant parfois dans le cadre de syndromes généraux comme le SAPHO (synovite, acné, pustulose palmoplantaire, hyperostose et ostéite).

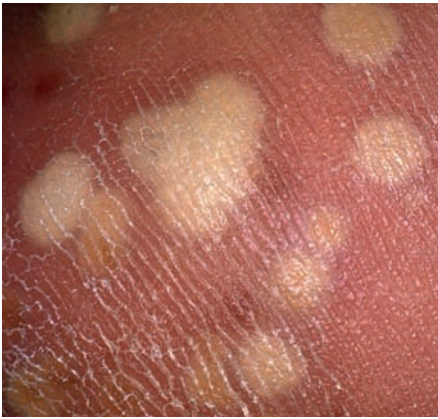


Fig. 11.137 Pustules plantaires.

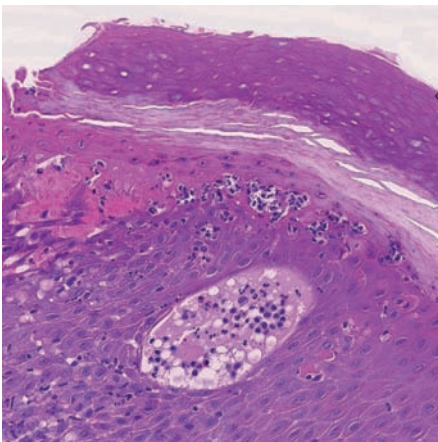


Fig. 11.139 Pustule multiloculaire spongiforme.

Pustulose érosive du cuir chevelu

Cette pustulose survient chez les sujets âgés, suite à un traumatisme ou au traitement de kératoses actiniques. Elles forment des placards pustuleux et érosifs avec possible alopecie cicatricielle séquelle.



Fig. 11.136 Pustulose plantaire.

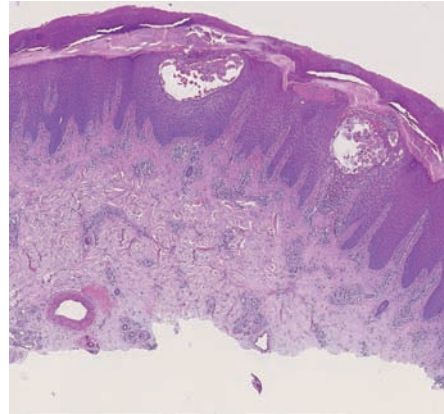


Fig. 11.138 Psoriasis pustuleux plantaire.

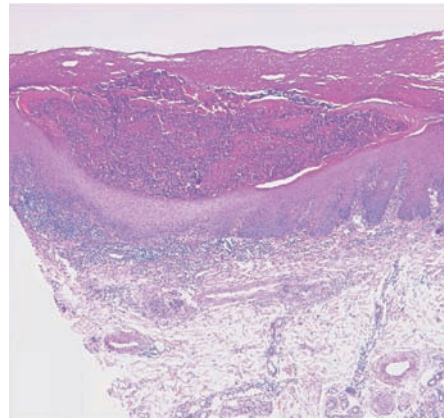


Fig. 11.140 Pustule uniloculaire.

La pustulose érosive de jambe est considérée comme un analogue de la pustulose érosive du cuir chevelu. Elle réalise des plaques érosives symétriques sur la face antérieure des jambes, bordées de pustules. Elle survient sur un terrain d'insuffisance veineuse, et sa physiopathologie reste mystérieuse. Dans les deux cas, l'histologie montre des pustules folliculaires et surtout non folliculaires spongiformes. L'aspect histologique de ces pustuloses érosives est voisin de celui du pyoderma gangrenosum superficiel.

SYNDROME DE SWEET

La dermatose aiguë fébrile neutrophilique, ou syndrome de Sweet, consiste cliniquement en des papules et plaques érythémateuses, œdémateuses, très bien limitées, à extension centrifuge, avec dépression centrale (fig. 11.141). Celles-ci sont douloureuses, et surviennent rapidement, dans un contexte de fièvre marquée, d'arthralgies et d'asthénie. La topographie des lésions intéresse le visage et la nuque, le dos des mains et des avant-bras (fig. 11.142), la racine des membres supérieurs et le haut du dos (fig. 11.143). Il existe histologiquement un infiltrat dermique neutrophilique abondant, avec un œdème typiquement marqué du derme superficiel (fig. 11.144), par-

fois absent (fig. 11.145). Il peut exister de la leucocytoclasie, mais il n'y a pas de vascularite (fig. 11.146). L'aspect clinique œdémateux ou plus déprimé cliniquement est directement lié au degré d'œdème du derme superficiel. L'absence de vascularite explique l'absence de purpura.

La dermatose neutrophilique du dos des mains est une variante de dermatose neutrophilique proche du syndrome de Sweet, caractérisée par une topographie élective aux mains, une tendance à l'ulcération des lésions, une atteinte vasculaire plus marquée et moins d'œdème. Elle peut être difficile à différencier histologiquement d'une vascularite leucocytoclasique, et la confrontation anatomoclinique est ici essentielle.



Fig. 11.141 Syndrome de Sweet – plaques érythémato-œdémateuses.

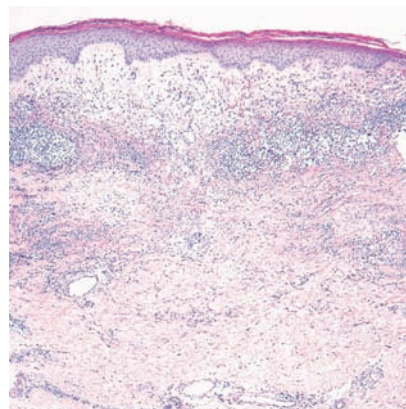


Fig. 11.144 Syndrome de Sweet – œdème.



Fig. 11.142 Syndrome de Sweet – dos des mains.

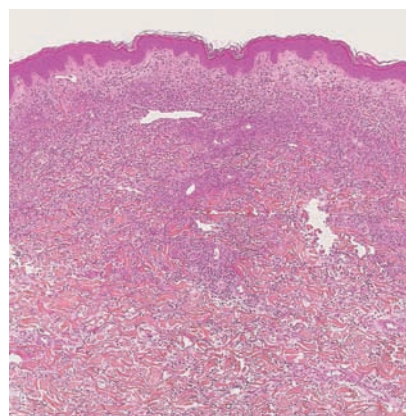


Fig. 11.145 Syndrome de Sweet.



Fig. 11.143 Syndrome de Sweet.

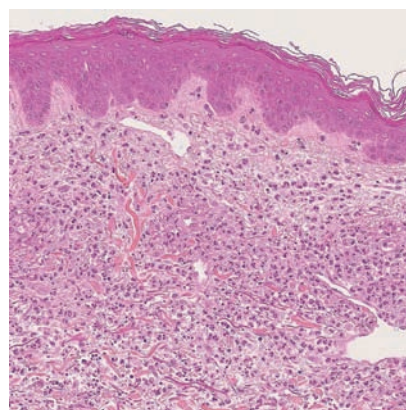


Fig. 11.146 Syndrome de Sweet – neutrophiles.

PYODERMA GANGRENOSUM (PG)

C'est la forme ulcérate des dermatoses neutrophiliques, pouvant, comme les autres dermatoses neutrophiliques, révéler une maladie générale. La forme clinique classique est l'ulcération phagédénique. Il s'agit au début d'un nodule inflammatoire douloureux ou d'une grosse pustule, qui s'ulcère et s'étend de manière centrifuge. L'ulcération est limitée par un bourrelet creusé de clapiers pustuleux (fig. 11.147). Les ulcérations multiples sur une même zone donnent un aspect en pomme d'arrosoir (fig. 11.148). L'ulcération est parfois plus superficielle, moins évocatrice du diagnostic lorsqu'on ne voit pas de pustule (fig. 11.149). Il existe des formes bulleuses ou plus pustuleuses

(PG superficiel bulleux/pustuleux). L'aspect histologique dépend du site de la biopsie et du stade évolutif de la lésion (pustule, bulle, ulcération profonde bourgeonnante, bordure purulente). Dans les formes pustuleuses superficielles, la présence de très grandes pustules à neutrophiles intra-épidermiques, uniloculaires, est évocatrice (fig. 11.150). En bordure des formes ulcérées profondes, on voit un infiltrat diffus dermique de neutrophiles, parfois altérés (pus) (fig. 11.151 et 11.152). Il est décrit des formes granulomateuses, où on voit des granulomes histiocytaires accompagnant les neutrophiles. L'histologie cutanée est dans le PG un élément d'orientation, mais n'est pas l'examen de choix pour éliminer les diagnostics différentiels infectieux.



Fig. 11.147 Pyoderma gangrenosum.



Fig. 11.148 Pyoderma gangrenosum – ulcérations en pomme d'arrosoir.



Fig. 11.149 Pyoderma gangrenosum – ulcérations superficielles.

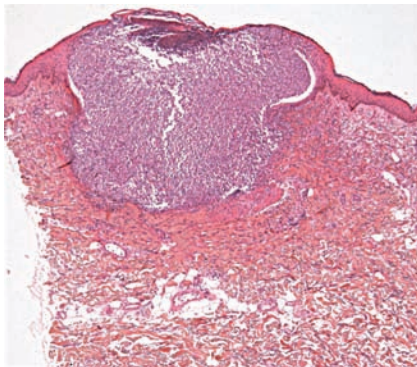


Fig. 11.150 Pyoderma gangrenosum superficiel.

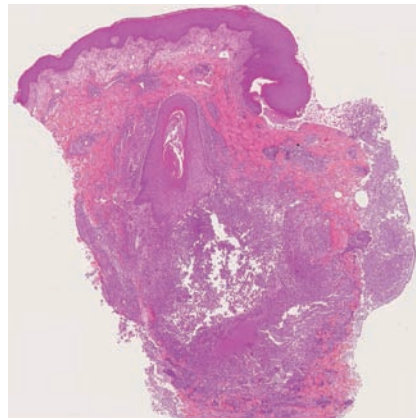


Fig. 11.151 Pyoderma gangrenosum – bordure purulente.

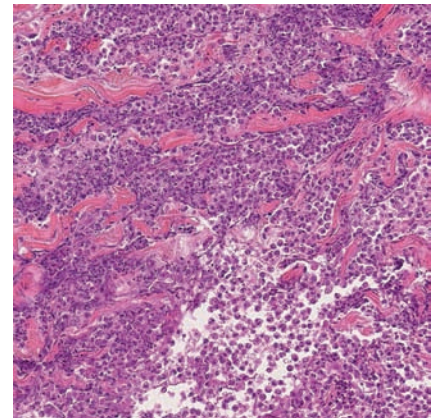


Fig. 11.152 Pyoderma gangrenosum – plages neutrophiliques.

DERMATOSES ÉOSINOPHILIQUES

SYNDROME DE WELLS (CELLULITE À ÉOSINOPHILES)

L'affection débute de manière aiguë. L'éruption est précédée par une sensation de chaleur locale ou de prurit, sans signes généraux. Il s'agit de placards urticariens superficiels polycycliques (fig. 11.153), ou de dermo-hypodermes inflammatoires (fig. 11.154), simulant un érysipèle. Les lésions s'étendent en surface avec un centre devenant moins inflammatoire, affaissé, prenant une coloration bleutée ou grisâtre,

devenant discrètement scléreux. Les lésions disparaissent sans laisser de cicatrice en quelques semaines, et peuvent évoluer par poussées. L'histologie permet le diagnostic. Il existe un infiltrat dermique riche en éosinophiles, sur fond œdémateux, sans vascularite (fig. 11.155). L'infiltrat presque exclusivement éosinophilique s'accompagne d'images de nécrose en flammèche (fig. 11.156). Il s'agit de traînées interstitielles basophiles et éosinophiles constituées de débris cellulaires, entourant des fibres de collagène non altérées. L'image en flammèche n'est pas spécifique du syndrome de Wells. Elle peut se voir dans toutes les dermatoses riches en éosinophiles (notamment les réactions à piqûre d'insecte).

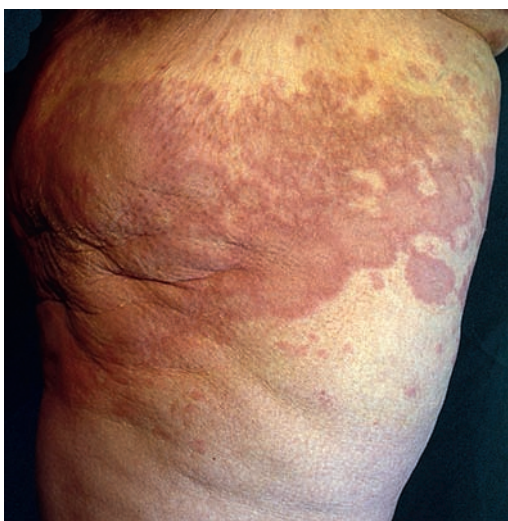


Fig. 11.153 Syndrome de Wells.



Fig. 11.154 Syndrome de Wells – érythème et œdème en nappes.

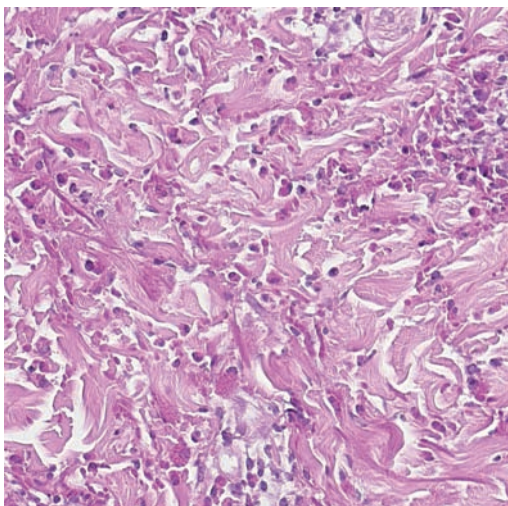


Fig. 11.155 Syndrome de Wells – éosinophiles.

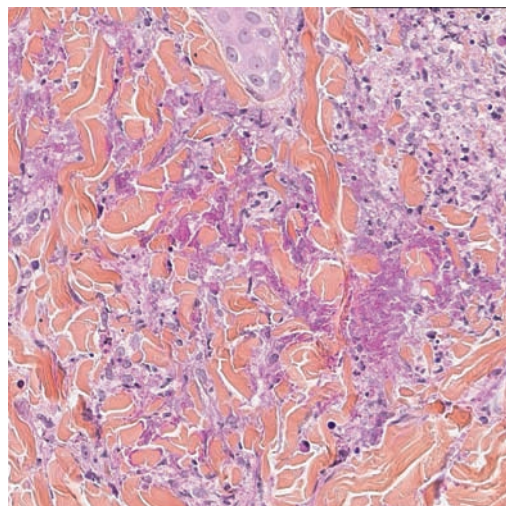


Fig. 11.156 Syndrome de Wells – image en flammèche.

PUSTULOSSES À ÉOSINOPHILES

Il s'agit d'un groupe d'affections caractérisées par des papulopustules à prédominance folliculaire contenant de nombreux éosinophiles, un contenu stérile, une éosinophilie sanguine et une élévation des IgE. On intègre dans le cadre des pustuloses à éosinophiles la folliculite d'Ofuji, les pustuloses acrales infantiles, l'érythème toxique du nouveau-né, et la folliculite à éosinophiles du patient VIH-positif. La lésion élémentaire est une papule rouge prurigineuse, pas toujours pustuleuse.



Fig. 11.157 Folliculite à éosinophiles du VIH.

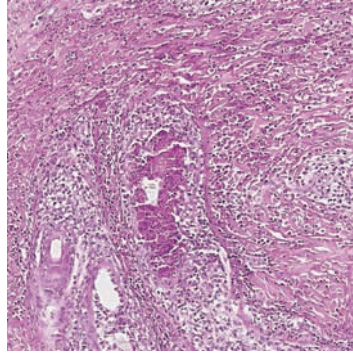


Fig. 11.158 Folliculite à éosinophiles.

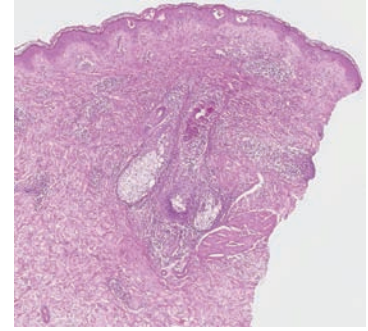


Fig. 11.159 Folliculite à éosinophiles - atteinte perifolliculaire.

Les papules sont groupées en placards, parfois croûteuses. Le visage est classiquement atteint dans la forme liée au VIH (fig. 11.157), les zones séborrhéiques dans la forme décrite par Ofuji. Le cuir chevelu, le thorax, l'abdomen et les régions palmoplantaires peuvent être atteints. Au microscope, la lésion débute dans l'infundibulum pileaire, qui devient spongiotique, vésiculeux, puis s'enrichit en éosinophiles, neutrophiles et lymphocytes (fig. 11.158). L'infiltrat polymorphe est présent dans le derme perifolliculaire, et peut gagner la glande sébacée et les glandes sudorales (fig. 11.159).

SYNDROMES HYPERÉOSINOPHILIQUES

Les signes cutanés sont fréquents, mais variés et peu spécifiques : lésions maculopapuleuses érythémateuses et prurigineuses, urticaire, nodules prurigineux excoriés, lésions vésiculobulleuses, ulcérations muqueuses, etc. L'histologie cutanée est elle aussi peu spécifique. Elle peut montrer des remaniements eczématiformes ou psoriasiformes épidermiques, avec un infiltrat périvasculaire de lymphocytes, d'éosinophiles et de neutrophiles. La confrontation aux données biologiques et aux atteintes extracutanées est ici primordiale.

Les granulomes cutanés non infectieux sont principalement les granulomes à corps étrangers, les granulomes sarcoïdo-siques et les granulomes palissadiques.

GRANULOMES CUTANÉS NON INFECTIEUX

Un granulome est défini comme une lésion inflammatoire réactionnelle chronique constituée de cellules mononucléées (histiocytes et lymphocytes), et inconstamment de polynucléaires. On étudie dans le granulome la morphologie des histiocytes, la présence de cellules géantes plurinucléées, de nécrose ou de fibrose. Les granulomes infectieux dont l'antigène est clairement identifié sont traités au chapitre 3.

GRANULOMES À CORPS ÉTRANGERS

Certains corps étrangers ont un effet irritant primaire et s'accompagnent toujours d'une réaction granulomateuse : échardes de bois, épine de cactus, piquant d'oursin, fils de suture non résorbables, structures cristallines minérales (pierre, verre, graphite), débris de caoutchouc, rostre d'insecte, etc. Cliniquement, il s'agit d'un papulonodule inflammatoire au site de l'introduction du corps étranger (fig. 11.160). Il peut exister une ulcération et une suppuration, en cas de surinfection bactérienne. Histologiquement, on observe le corps étranger, parfois au sein d'un tissu fibreux, entouré d'un granulome inflammatoire composé de macrophages mononucléés et de cellules géantes plurinucléées de type résorptif (fig. 11.161). Ces cellules géantes ont des noyaux répartis irrégulièrement au sein d'un volumineux cytoplasme (fig. 11.162). En phase aiguë, ou en cas de surinfection bactérienne, le corps étranger est entouré d'une pléiade neutrophilique.



Fig. 11.160 Granulome sur corps étranger (épine de cactus).

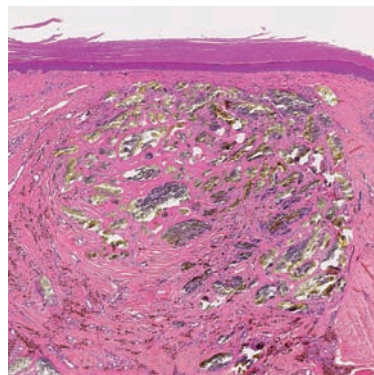


Fig. 11.161 Corps étranger minéral.

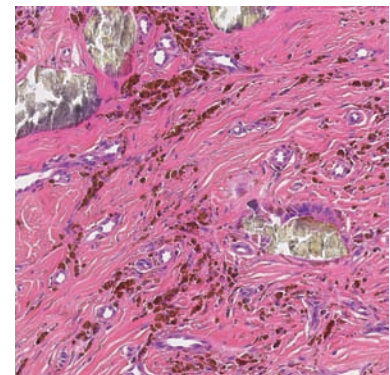


Fig. 11.162 Corps étranger - cellule géante résorptive et fibrose.

Siliconome, paraffinome

L'injection d'huiles minérales (paraffine ou silicone), accidentelle, volontaire ou thérapeutique, dans le tissu conjonctif dermique peut évoluer vers la constitution de plaques scléreuses rétractiles, souvent ulcérées et douloureuses (fig. 11.163), ou la constitution de pseudotumeurs inflammatoires lorsque l'injection est plus profonde (seins, fesses) (fig. 11.164).

Au microscope, on observe des vacuoles optiquement vides de taille variable, plus grandes et irrégulières pour la paraffine (fig. 11.165) que pour le silicone (fig. 11.166). La réaction tissulaire est caractérisée par une fibrose marquée (fig. 11.167), avec un granulome inflammatoire en quantité variable. Les cellules prédominantes sont les macrophages et les cellules géantes de type résorptif, pouvant contenir des vacuoles d'huile minérale (fig. 11.168).



Fig. 11.163 Siliconome – plaque scléreuse ulcérée.
(Coll. Dr C. Michel)



Fig. 11.164 Siliconomes des seins.
(Coll. Pr J.-M. Servant.)

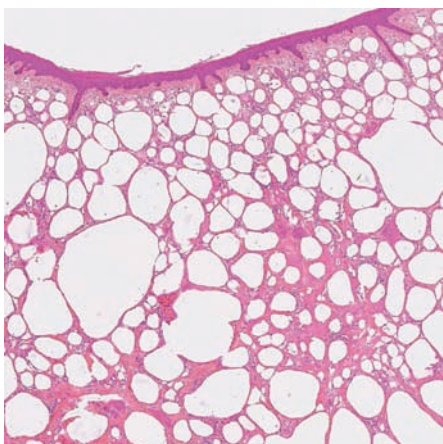


Fig. 11.165 Paraffinome – grandes vacuoles de taille variable.

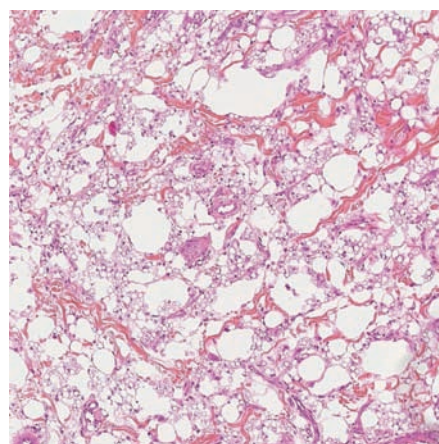


Fig. 11.166 Siliconome.

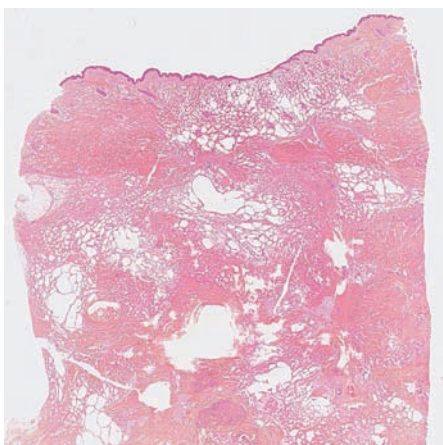


Fig. 11.167 Paraffinome – sclérose dermique.

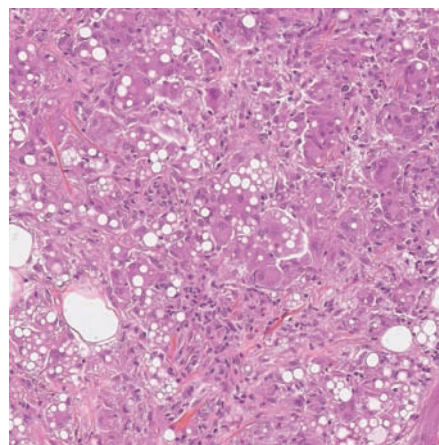


Fig. 11.168 Siliconome – granulome résorptif.

Produits de comblement à visée esthétique

La totalité des produits de comblement, qu'ils soient résorbables ou non résorbables, peuvent engendrer une réaction granulomateuse résorptive. La fréquence de ces granulomes est bien plus élevée avec les matériaux non résorbables (polyméthacrylate; hydroxyméthacrylate et éthylméta-crylate; gel de polyacrylamide; polyalkylimide; élastomère de silicone – bioplastique) qu'avec les matériaux résor-

bables (acide hyaluronique; collagène; acide polylactique; hydroxyapatite de calcium). Cliniquement, il s'agit de lésions papulonodulaires érythémateuses, chroniques, survenant des mois ou des années après l'injection, au site de l'injection (sil-lons nasogéniens, pourtour des yeux, front). Selon le matériel injecté, l'aspect histologique du corps étranger est variable (fig. 11.169 et 11.170). En revanche, la réaction granulomateuse est globalement similaire pour l'ensemble des produits, avec des macrophages et des cellules géantes résorptives sur un fond fibreux (fig. 11.171)

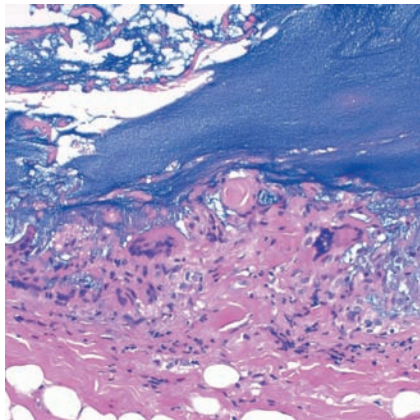


Fig. 11.169 Produit de comblement résorbable – acide hyaluronique.

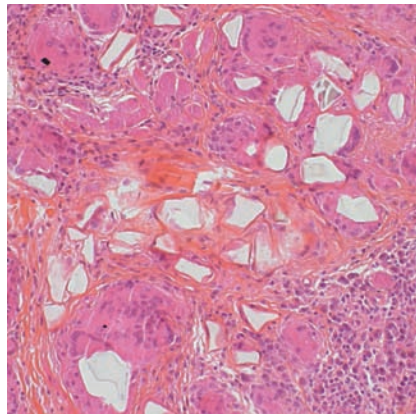


Fig. 11.170 Produit de comblement non résorbable – hydroxyméthacrylate, Dermalive®.

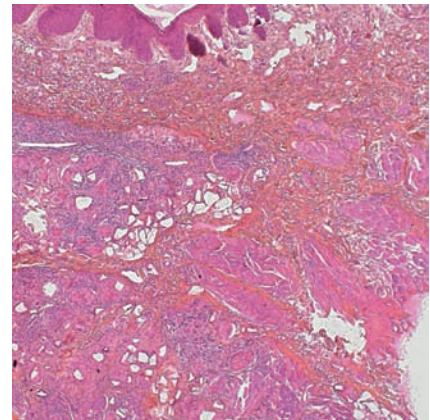


Fig. 11.171 Granulome sur produit de comblement.

GRANULOMES SARCOÏDOSIQUES

Le granulome sarcoïdosique est défini comme un granulome fait d'histiocytes épithélioïdes, arrondi, bien limité, contenant des cellules géantes de type Langhans (noyaux organisés en fer-à-cheval), entouré d'une minime couronne lymphocytaire. Il n'y a jamais de nécrose au centre des granulomes épithélioïdes sarcoïdosiques, tout au plus un peu de dépôts fibrinoïdes.

Granulome silicotique

C'est une inflammation granulomateuse sarcoïdosique survenant sur certains corps étrangers (particules de silice tel-

lurique, pigments de tatouage), souvent des années après l'introduction du corps étranger dans la peau. Il s'agit cliniquement de papules érythémateuses infiltrées, localisées sur un tatouage, ou sur une cicatrice ancienne (fig. 11.172). La lésion est lupoïde à la vitropression. Histologiquement, on observe dans le derme un infiltrat granulomateux dense (fig. 11.173). Il est fait de granulomes sarcoïdosiques confluents, contenant du pigment (fig. 11.174) ou des structures cristallines brillantes de silice (fig. 11.175), qui sont biréfringentes en lumière polarisée (fig. 11.176). Devant un tel aspect anatomoclinique, il est recommandé de faire un bilan de sarcoïdose, car ce type de réaction granulomateuse indique probablement un contexte immunitaire favorable à une sarcoïdose.



Fig. 11.172 Granulome silicotique sur pigment rouge de tatouage.

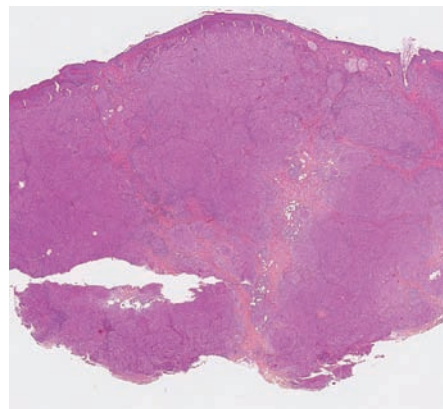


Fig. 11.173 Granulome silicotique.

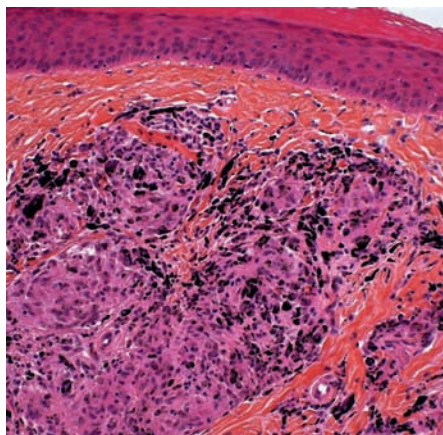


Fig. 11.174 Granulome silicotique sur pigment de tatouage.

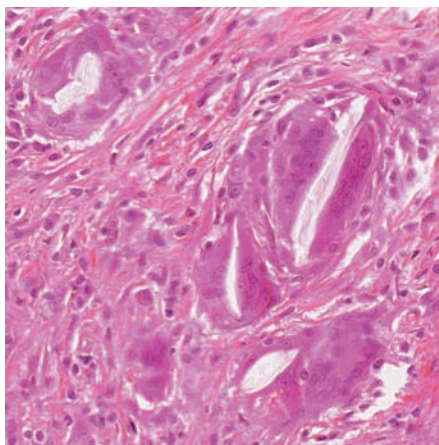


Fig. 11.175 Granulome silicotique sur particules de silices.

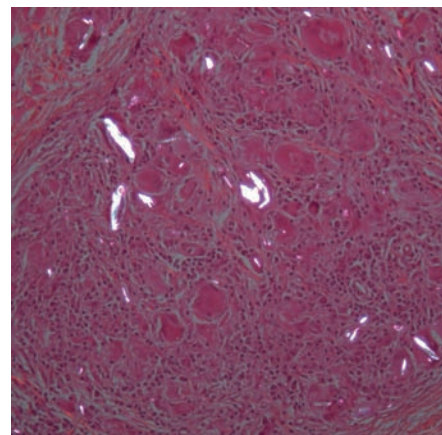


Fig. 11.176 Granulome silicotique sur silice – aspect en lumière polarisée.

Sarcoïdose

La sarcoïdose est une maladie universelle, mais plus fréquente dans certaines régions (pays nordiques, Antilles). C'est une maladie peu fréquente chez l'enfant, touchant surtout l'adulte d'âge moyen. Il s'agit d'une maladie générale qui peut toucher la peau, les ganglions, les poumons, les os, les yeux, les glandes salivaires et lacrymales, le foie, le cœur, ou le système nerveux. Les lésions cutanées surviennent dans 10 à 40 % des sarcoïdoses et sont parfois isolées (sarcoïdose cutanée pure). On distingue cliniquement : les papules, lésions de 1 à 3 mm, bien limitées, fermes, lisses, siégeant sur le visage ou le tronc, adoptant une disposition annulaire ou serpiginieuse, dite corymbiforme (fig. 11.177) ; les papulonodules, plus fréquents, de 5 à 10 mm, lisses et fermes, violacés ou rouge-brun, sur le visage, les épaules ou les bras (fig. 11.178) ; les sarcoïdes mal limitées, infiltrantes, dont l'aspect le plus typique est le lupus pernio siégeant sur le visage, avec une infiltration pâteuse, rouge foncé ou violacée (fig. 11.179). Dans toutes ces formes, les lésions sont lupoides à la vitropression. Typiquement, les lésions de sarcoïdose peuvent se développer sur d'anciennes



Fig. 11.177 Sarcoïdose – lésions corymbiformes.



Fig. 11.178 Sarcoïdose – nodule érythémateux jaunâtre.

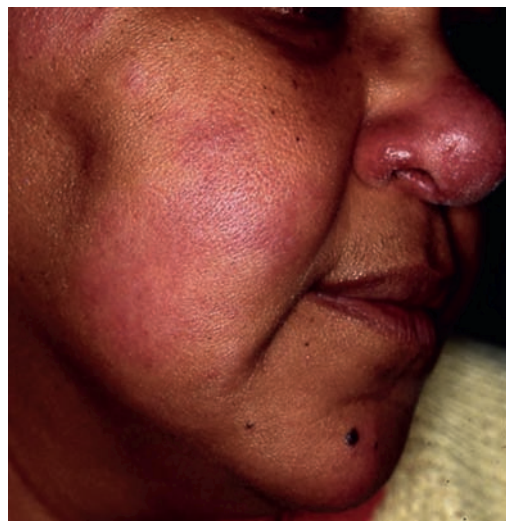


Fig. 11.179 Sarcoïdose – lupus pernio.

cicatrices (fig. 11.180). L'histologie est caractérisée par un infiltrat granulomateux épithélioïde et géantocellulaire non nécrosant dermique, ou dermo-hypodermique (granulome sarcoïdosique) (fig. 11.181). Seul le derme superficiel est atteint dans les formes à petits nodules (fig. 11.182). L'atteinte est plus diffuse dans les formes à gros nodules (fig. 11.183).

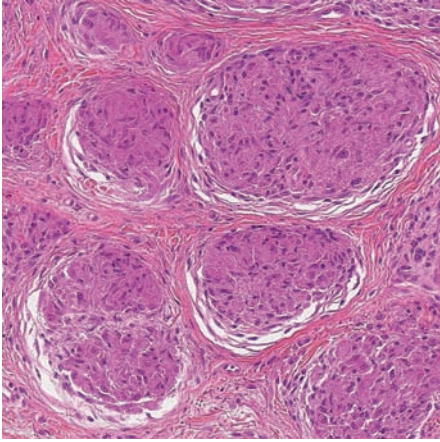


Fig. 11.181 Granulome épithélioïde et géantocellulaire (granulome sarcoïdosique).

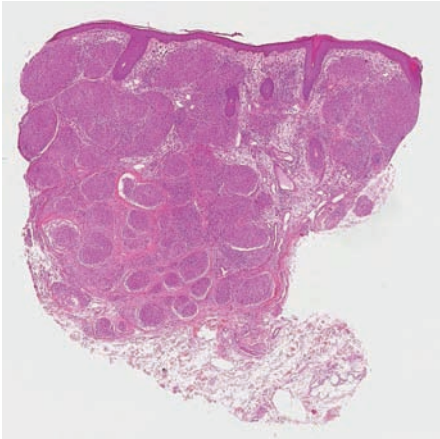


Fig. 11.183 Sarcoïdose – nodule.



Fig. 11.180 Sarcoïdose sur cicatrice.

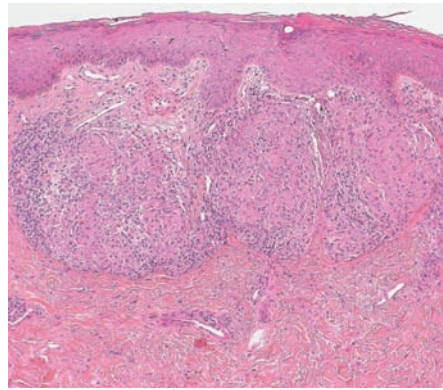


Fig. 11.182 Sarcoïdose – papule.

GRANULOMES PALISSADIQUES

On les définit comme des réactions inflammatoires histiocytaires dermiques ou dermo-hypodermiques, associées à des remaniements du tissu conjonctif, avec une organisation palissadique de l'infiltrat autour des remaniements du tissu conjonctif.

Granulome annulaire

Le granulome annulaire est le granulome palissadique le plus fréquent. Cliniquement, il est constitué de papules fermes, dermiques, recouvertes d'un épiderme de couleur normale ou rosée, groupées en anneaux qui s'étendent de manière centrifuge (fig. 11.184). Les lésions siègent habituellement sur les doigts, le dos des mains et des pieds, les surfaces articulaires des membres, les oreilles ou la nuque. Il existe des formes en grandes macules érythémato-violacées peu infiltrées (fig. 11.185). Rarement, le granulome annulaire est perforant, avec une extériorisation du collagène altéré au travers de l'épiderme (fig. 11.186). Chez l'enfant, on voit parfois des formes

profondes sous-cutanées, nodulaires. Histologiquement, dans la forme habituelle, on observe un infiltrat dermique (fig. 11.187), avec des histiocytes disposés en palissade centrés par des remaniements du collagène (fig. 11.188). Le tissu conjonctif central devient basophile, avec des dépôts de fibrine et de mucine entre les fibres de collagène altérées (fig. 11.189). Il peut exister des cellules géantes de type Langhans, et une minime élastophagie. Des lymphocytes périvasculaires sont présents en périphérie. Dans les formes en grandes macules peu infiltrées, on a histologiquement un aspect de granulome annulaire interstitiel : histiocytes interstitiels sans nette organisation palissadique et altérations du tissu conjonctif moins visibles.



Fig. 11.184 Granulome annulaire.

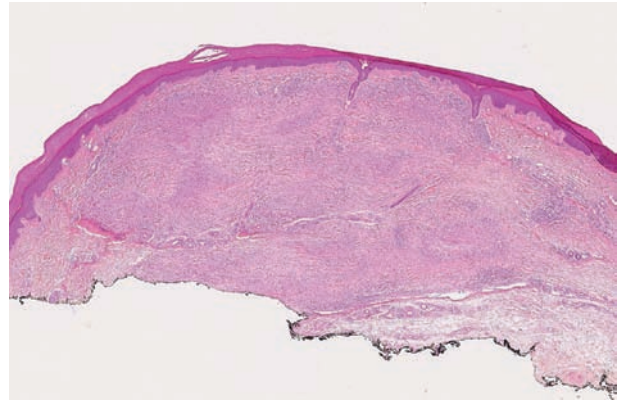


Fig. 11.187 Granulome annulaire.



Fig. 11.185 Granulome annulaire interstitiel.



Fig. 11.186 Granulome annulaire perforant.

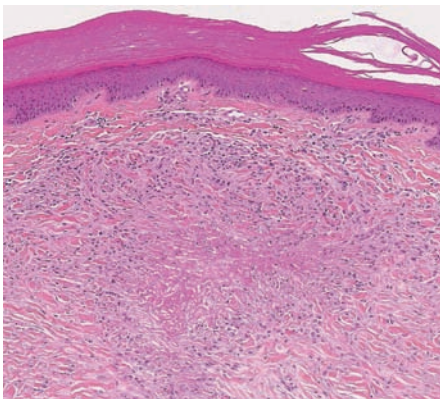


Fig. 11.188 Organisation palissadique.

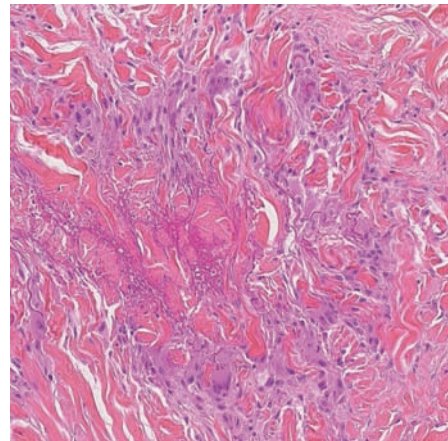


Fig. 11.189 Nécrobiose centrale.

Granulome actinique d'O'Brien et granulome élastolytique annulaire à cellules géantes (GEACG)

On classe dans les granulomes palissadiques photosensibles le granulome actinique d'O'Brien et le GEACG, le granulome actinique d'O'Brien pouvant être considéré comme une forme relativement localisée du GEACG. Dans ces affections, il s'agit de lésions annulaires érythémateuses, infiltrées, d'aspect circiné, lentement migratrices, qui sont limitées au visage et cou dans le granulome actinique d'O'Brien et profuses et diffuses dans le

GEACG (fig. 11.190, 11.191 et 11.192). Histologiquement, l'infiltrat dermique granulomateux est plus diffus que palissadique. Il n'y a pas les altérations conjonctives du granulome annulaire. L'infiltrat est fait d'histiocytes, de cellules géantes de type Langhans et de lymphocytes (fig. 11.193), avec de nombreuses images d'élastophagocytose, mieux visibles en coloration par l'orcéine (disparition du réseau élastique au sein des lésions) (fig. 11.194 et 11.195). L'appartenance de ces maladies granulomateuses photosensibles au granulome annulaire est discutée. En effet, les granulomes annulaires sont plutôt améliorés par la photothérapie, au contraire des granulomes photosensibles.



Fig. 11.190 Granulome actinique.

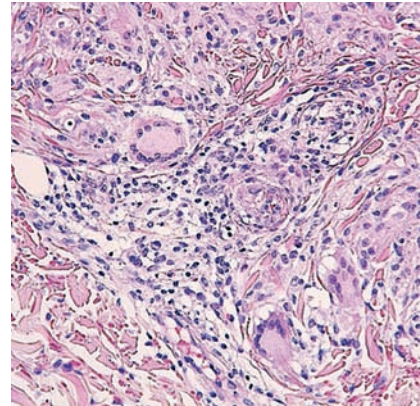


Fig. 11.193 Granulome actinique – histiocytes et cellules géantes.



Fig. 11.191 Granulome élastolytique annulaire à cellules géantes.

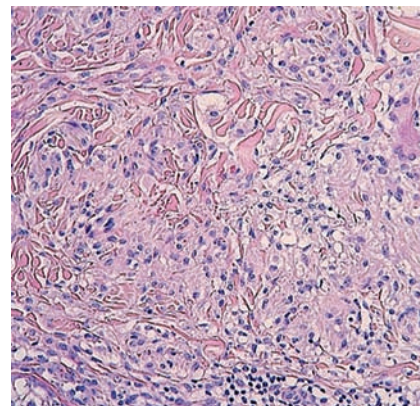


Fig. 11.194 Granulome actinique – élastophagocytose.



Fig. 11.192 Granulome élastolytique annulaire à cellules géantes.

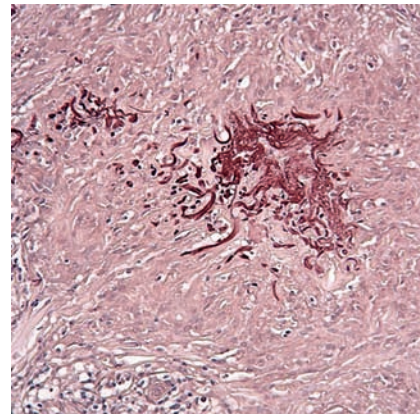


Fig. 11.195 Élastophagocytose (coloration à l'orcéine).

Dermatite interstitielle granulomateuse (DIG)

La DIG est un concept histopathologique dont la limite avec d'autres dénominations de la littérature (granulome nécrosant extravasculaire, papules rhumatoïdes, dermatite palisadique neutrophilique et granulomateuse) est parfois floue. La forme classique (rare) de DIG a été décrite par Ackerman

sous la forme de cordons douloureux et tendus des régions axillothoraciques, en association avec une polyarthrite rhumatoïde (fig. 11.196). L'histopathologie y est caractérisée par un infiltrat interstitiel histiocytaire (fig. 11.197) du derme, avec un renforcement en rosette autour de fibres de collagène isolées, qui sont altérées (aspect hyperorangeophile ou éosinophile de la fibre) (fig. 11.198 et 11.199). Il peut exister des



Fig. 11.196 Dermatitis interstitielle granulomateuse (DIG).

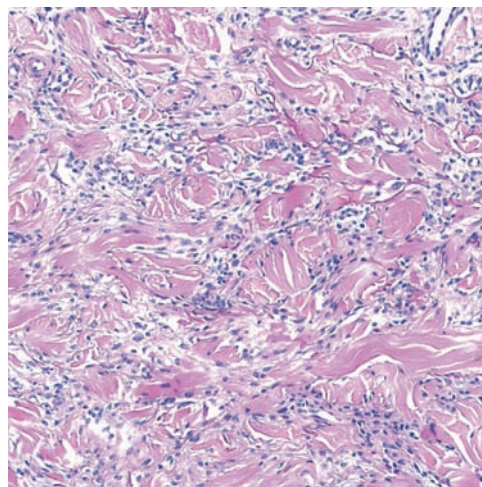


Fig. 11.197 DIG – histiocytes fusiformes interstitiels.

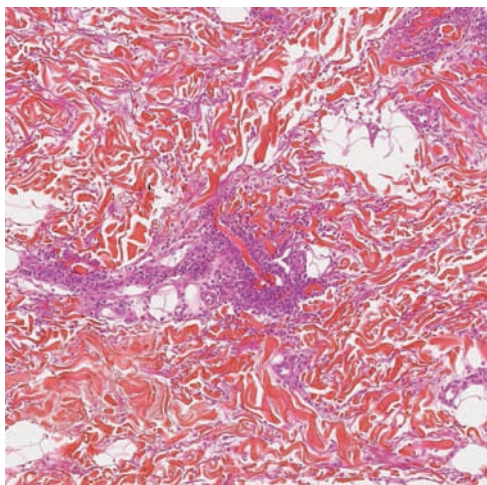


Fig. 11.198 DIG – infiltrat autour d'une fibre collagène.

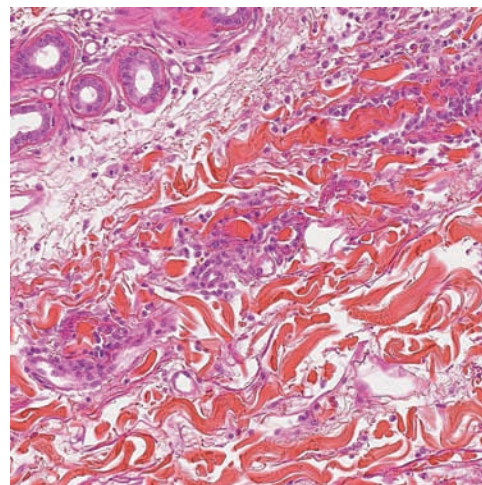


Fig. 11.199 DIG – rosette autour de fibres collagènes altérées.



Fig. 11.200 DIG paranéoplasique.

neutrophiles autour de fibres de collagène à la phase précoce des lésions. Ce même tableau clinicopathologique peut également être paranéoplasique (fig. 11.200).

Par analogie histologique, on a décrit des DIG médicamenteuses (toxidermie granulomateuse interstitielle). Le tableau clinique est celui de plaques érythémateuses infiltrées, parfois annulaires (fig. 11.201). Histologiquement, on peut noter en plus de l'infiltrat histiocyttaire des lymphocytes et éosinophiles.

Certains considèrent l'image de dermatite palissadique neutrophilique et granulomateuse (DPNG) comme une extrémité du spectre lésionnel de la DIG. En pratique, l'image histologique de DPNG est celle d'un granulome histiocyttaire interstitiel avec nécrose du tissu conjonctif extravasculaire et présence de nombreux neutrophiles (fig. 11.202). C'est une image histologique que l'on rencontre dans des papules ombiliquées et nécrotiques au cours de vascularites granulomateuses (syndrome de Churg-Strauss), de polyarthrites diverses (dont la polyarthrite rhumatoïde), du lupus ou d'autres connectivites.

Nécrobiose lipoïdique

La nécrobiose lipoïdique est une maladie granulomateuse palissadique cutanée pouvant être associée au diabète, mais ne survenant que chez 0,3 % des diabétiques. Il s'agit le plus souvent de plaques ovalaires pré-tibiales, bilatérales, qui s'étendent progressivement. Elles sont érythémateuses au départ puis évoluent vers une plaque scléro-atrophique brunâtre, à bords nets érythémateux (fig. 11.203). Le centre est lisse, jaunâtre, avec une visualisation du réseau veineux sous-jacent (fig. 11.204). Histologiquement, il existe un infiltrat granulomateux palissadique étagé sur toute la hauteur du

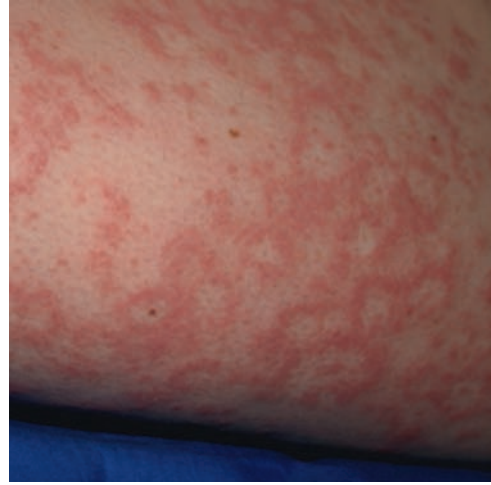


Fig. 11.201 DIG médicamenteuse.

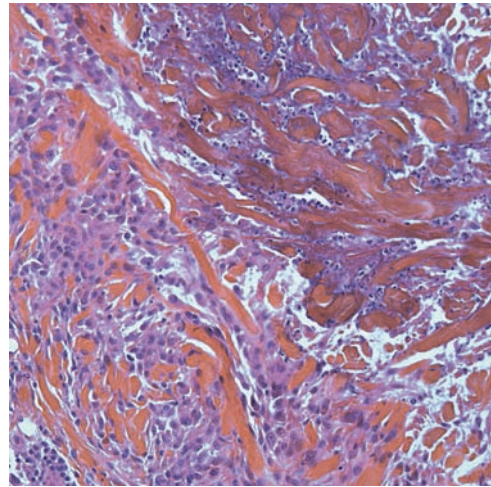


Fig. 11.202 Dermatite palissadique neutrophilique et granulomateuse.

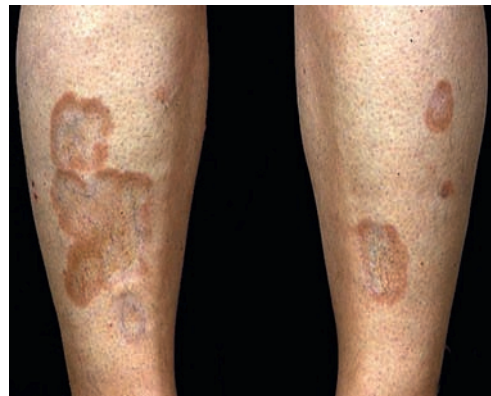


Fig. 11.203 Nécrobiose lipoïdique.

derme (fig. 11.205). L'infiltrat est composé d'histiocytes, de lymphocytes, de plasmocytes et de cellules géantes multinucléées. Entre les zones de granulome histiocyttaire, on voit des altérations du tissu conjonctif (fig. 11.206). Ces altérations spécifiques sont appelées nécrobiose : le collagène devient

éosinophile et hyalin. Entre les fibres de collagène, on voit des débris granuleux basophiles (fig. 11.207). Dans les formes très évoluées, il ne persiste au centre des lésions qu'un collagène nécrobiotique, horizontalisé, sur toute la hauteur du derme (fig. 11.208).



Fig. 11.204 Nécrobiose lipoidique – atrophie et réseau veineux.

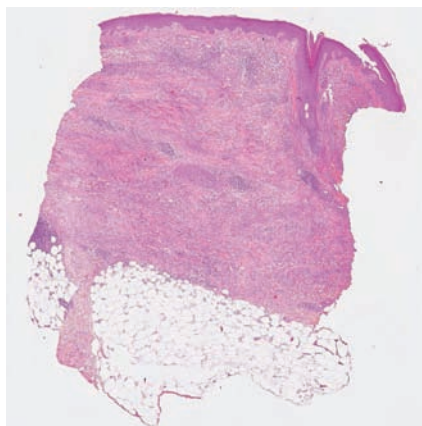


Fig. 11.205 Nécrobiose lipoidique.

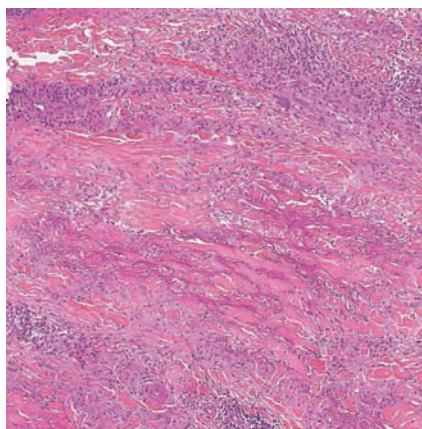


Fig. 11.206 Nécrobiose lipoidique – granulome étagé.

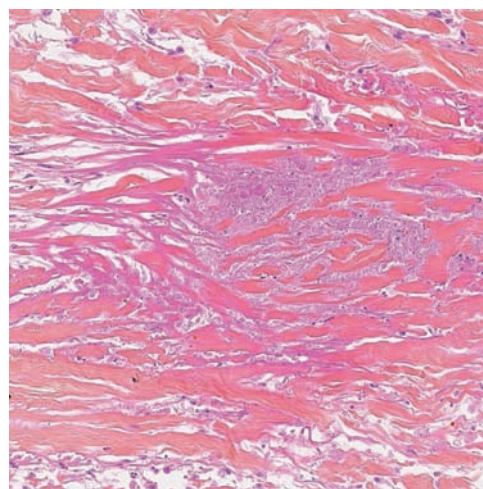


Fig. 11.207 Nécrobiose lipoidique – nécrobiose du collagène.

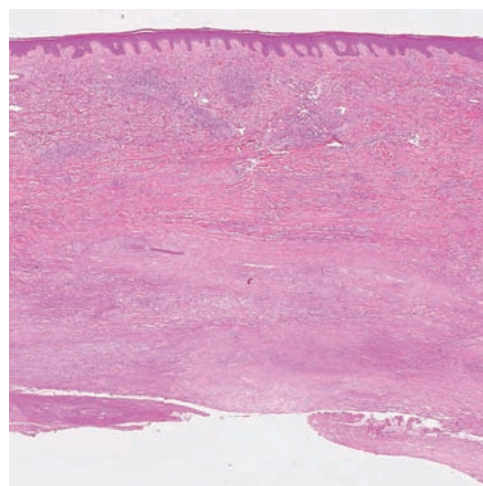


Fig. 11.208 Nécrobiose lipoidique – forme évoluée.

Corrélation anatomoclinique

Dans les lésions débutantes infiltrées et érythémateuses, et en bordure des lésions actives, l'infiltrat granulomateux est responsable de l'infiltration et de l'érythème. L'aspect scléroatrophique central est secondaire à l'altération du collagène sur toute la hauteur du derme. On a rapporté l'aspect xanthochromique du centre des lésions à des dépôts lipidiques interstitiels au sein de la nécrobiose (lipides non visibles sur tissu fixé).

Nodules rhumatoïdes

Les nodules rhumatoïdes surviennent chez les adultes avec une polyarthrite rhumatoïde séropositive ayant une maladie active, ou chez l'enfant au cours de la maladie de Still. Ce sont des nodules dermo-hypodermiques indolores localisés aux faces d'extension des grosses articulations (coudes, genoux,

talons, poignets) (fig. 11.209 et 11.210). Histologiquement, il s'agit d'un granulome palissadique profond, hypodermique, pouvant s'étendre au derme profond et au fascia (fig. 11.211). Les histiocytes forment une palissade nette autour de foyers de nécrose (nécrose fibrinoïde et nécrobiose du collagène) bien circonscrits, de grande taille (fig. 11.212).



Fig. 11.209 Nodules rhumatoïdes – talon.



Fig. 11.210 Nodules rhumatoïdes – coude.

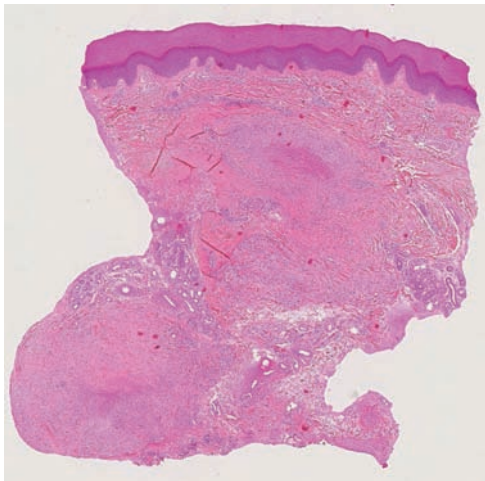


Fig. 11.211 Nodule rhumatoïde.

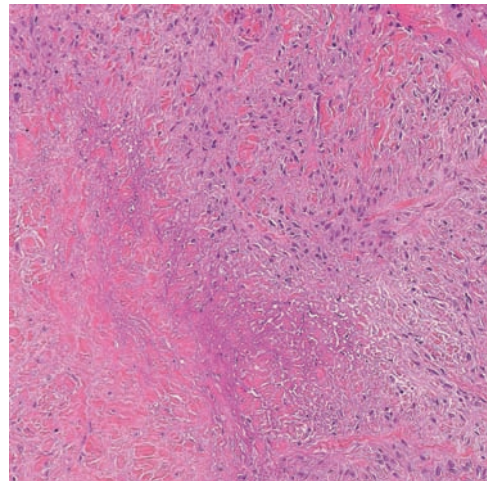


Fig. 11.212 Nodule rhumatoïde – granulome palissadique et nécrose.

AUTRES GRANULOMES CUTANÉS ASEPTIQUES

Lupus miliaire et dermatite granulomateuse péri-orale

Ces deux affections sont traitées dans le chapitre des dermatoses faciales (chapitre 17).

Granulomes des déficits immunitaires congénitaux

Ce sont des lésions en plaque, simulant parfois un lupus tuberculeux, d'évolution parfois mutilante, sans mise en évidence de cause infectieuse. Ces granulomes sont décrits dans de nombreux syndromes de déficit immunitaire primitif. Leur histologie est celle d'un granulome histiocytaire diffus, riche en lymphocytes, pouvant contenir des cellules géantes de type Langhans, et des polynucléaires. Parfois, l'aspect histologique est plus sarcoïdique.

BIBLIOGRAPHIE

- Battistella M, Fraitag S, Teillac DH, et al. Neonatal and early infantile cutaneous Langerhans cell histiocytosis : comparison of self-regressive and non-self regressive forms. *Arch Dermatol* 2010; 146 : 149–56.
- Bénet C, Gomez A, Aguilar C, et al. Histologic and immunohistologic characterization of skin localization of myeloid disorders : a study of 173 cases. *Am J Clin Pathol* 2011; 135 : 278–90.
- Burg G, Kempf W, Cozzio A, et al. WHO/EORTC classification of cutaneous lymphomas 2005 : histological and molecular aspects. *J Cutan Pathol* 2005; 32 : 647–74.
- Caputo R, Marzano AV, Passoni E, Berti E. Unusual variants of non-Langerhans cell histiocytoses. *J Am Acad Dermatol* 2007; 57 : 1031–45.
- Chu P, Connolly MK, LeBoit PE. The histopathologic spectrum of palisaded neutrophilic and granulomatous dermatitis in patients with collagen vascular disease. *Arch Dermatol* 1994; 130 : 1278–83.
- Hawryluk EB, Izikson L, English 3rd. JC. Non-infectious granulomatous diseases of the skin and their associated systemic diseases : an evidence-based update to important clinical questions. *Am J Clin Dermatol* 2010; 11 : 171–81.
- Kempf W, Kazakov DV, Kerl K. Cutaneous lymphomas : an update. Part 1 : T-cell and natural killer/t-cell lymphomas and related conditions. *Am J Dermatopathol* 2014; 36 : 105–23.
- Kempf W, Kazakov DV, Mitteldorf C. Cutaneous lymphomas : an update. Part 2 : B-cell lymphomas and related conditions. *Am J Dermatopathol* 2014; 36 : 197–208.
- Requena L, Requena C, Christensen L, et al. Adverse reactions to injectable soft tissue fillers. *J Am Acad Dermatol* 2011; 64 : 1–34.
- Shi Y, Wang E. Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm : a clinicopathologic review. *Arch Pathol Lab Med* 2014; 138 : 564–9.
- Thornsberry LA, English 3rd. JC. Etiology, diagnosis, and therapeutic management of granuloma annulare : an update. *Am J Clin Dermatol* 2013; 14 : 279–90.
- Wallach D, Vignon-Pennamen MD. From acute febrile neutrophilic dermatosis to neutrophilic disease : forty years of clinical research. *J Am Acad Dermatol* 2006; 55 : 1066–71.
- Wu MC, Lee JY. Cutaneous sarcoidosis in southern Taiwan : clinicopathologic study of a series with high proportions of lesions confined to the face and angiolupoid variant. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2013; 27 : 499–505.

Tissu conjonctif et dermatoses de surcharge

12

Mucinoses 239
Amyloses cutanées 243
Xanthomes 244
Autres surcharges 247
Calcifications cutanées 248
Ossifications 251
Anomalies du tissu élastique et conjonctif 253

MUCINOSES

On classe les mucinoses cutanées en primitives et secondaires, toutes étant caractérisées par l'accumulation de mucine dans le derme. Il n'y a pas une excellente corrélation anatomoclinique, car les images observées au microscope se ressemblent beaucoup, pour des entités qui ont une présentation clinique parfois très différente.

MUCINOSE PAPULEUSE : SCLÉROMYXŒDÈME ET FORME ACRALE

Dans cette maladie rare, on a de multiples petites papules développées sur l'ensemble des téguments, qui confluent et forment des placards infiltrés. Une sclérose des doigts et des orteils avec gêne fonctionnelle se développe, de même qu'un épaissement cutané global, avec une difficulté à pincer la peau, d'où le nom de scléromyxœdème. Les papules sont de petite taille, couleur chair (fig. 12.1 et 12.2); quand elles confluent, il y a un aspect un peu papillomateux comme dans le creux axillaire (fig. 12.3). L'épaississement des plis du front rappelle le faciès léonin. Dans les formes graves et étendues, de grands plis cutanés se forment notamment dans le dos (fig. 12.4) avec érythème associé. Le scléromyxœdème est associé à une gammapathie monoclonale.

La biopsie montre une lésion de petite taille, bien limitée, où l'épiderme semble soulevé sans être modifié. Cette papule dermique est constituée d'un tissu beaucoup plus clair que le derme normal (fig. 12.2), au sein duquel on voit une population cellulaire plus marquée que dans le derme normal. Les fibres de collagène semblent séparées les unes des autres



Fig. 12.1 Mucinoase papuleuse débutante du dos de la main.

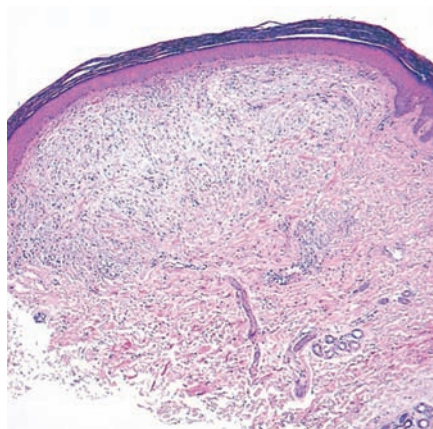


Fig. 12.2 Mucinoase papuleuse (coloration HE).

par un matériel légèrement basophile en coloration standard (fig. 12.5). Certaines formes sont très cellulaires et de diagnostic très difficile, car l'accumulation de mucine semble alors au second plan (fig. 12.6). Ces faisceaux de cellules fusiformes rappellent l'histiocytofibrome ou le granulome annulaire, qui comprend aussi des dépôts de mucine. La coloration au bleu Alcian montre très bien les limites de la papule (fig. 12.7).



Fig. 12.3 Scléromyxœdème – atteinte axillaire profuse.



Fig. 12.4 Scléromyxœdème – aspect drapé et scléreux du dos.
Collection Dr. F. Corgibet.

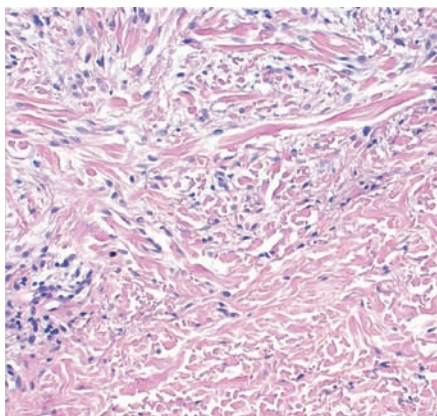


Fig. 12.5 Mucinoïse papuleuse – augmentation de la population cellulaire dermique.

Il s'agit typiquement d'une papule dermique par surcharge alors que l'épiderme n'est pas impliqué, ce qui explique la couleur chair et la surface lisse.

Il existe une variante beaucoup moins grave, localisée aux extrémités, notamment au dos des mains, qui est la mucinoïse papuleuse acrale. Il n'y a aucune complication générale, mais l'aspect histologique est similaire, avec une composante cellulaire moins marquée. La confrontation anatomoclinique est donc très importante dans ces tableaux.

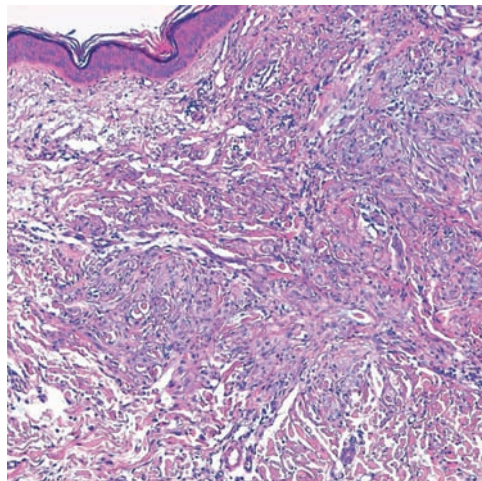


Fig. 12.6 Mucinoïse papuleuse – forme très cellulaire.

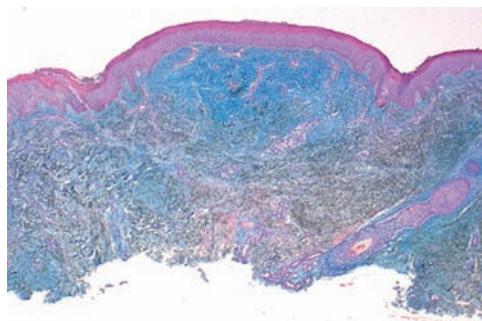


Fig. 12.7 Mucinoïse papuleuse (coloration au bleu Alcian).

MYXŒDÈME PRÉTIBIAL

Cette mucinoïse associée à la maladie de Basedow se présente sous forme de plaques ou de nodules fermes symétriques des membres inférieurs, notamment dans la région pré-tibiale, de consistance ferme (fig. 12.8). Toutefois, il peut y avoir une extension importante, parfois éléphantiasique (fig. 12.9). On décrit des formes inflammatoires, papillomateuses ou diffuses. Il s'y associe souvent une exophtalmie, dans le cadre d'une auto-immunité antithyroïdienne.

Au microscope, le derme apparaît anormalement clair (fig. 12.10), et peut être associé à des signes de dermite de stase, s'agissant d'une localisation aux jambes. La coloration au bleu Alcian (fig. 12.11) montre la mucine dans le derme superficiel et moyen, où elle tend à être moins importante. On y voit quelques fibroblastes et parfois des mastocytes. L'aspect n'est pas véritablement spécifique.

Des dermatites de stase avec lymphœdème peuvent se compliquer de dépôts de mucine, pouvant faire croire à tort à un myxœdème pré-tibial. Le contexte et la confrontation anatomoclinique sont donc ici essentiels.

MUCINOSES SECONDAIRES

Les mucinoses secondaires peuvent se voir principalement dans le lupus érythémateux et la dermatomyosite. On voit sur la figure 12.12 un patient atteint de dermatomyosite, développant des plaques infiltrées du dos, qui n'ont pas l'aspect des signes classiques de la maladie. La biopsie montre alors des dépôts mucineux dans la partie superficielle du derme,



Fig. 12.8 Myxœdème pré tibial.

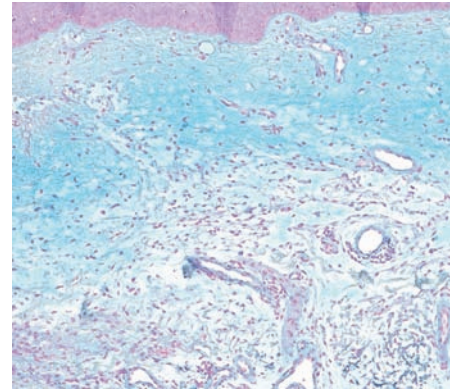


Fig. 12.11 Myxœdème – accumulation de mucine (coloration au bleu Alcian).



Fig. 12.9 Myxœdème éléphantiasique.



Fig. 12.12 Mucinose secondaire dans une dermatomyosite.

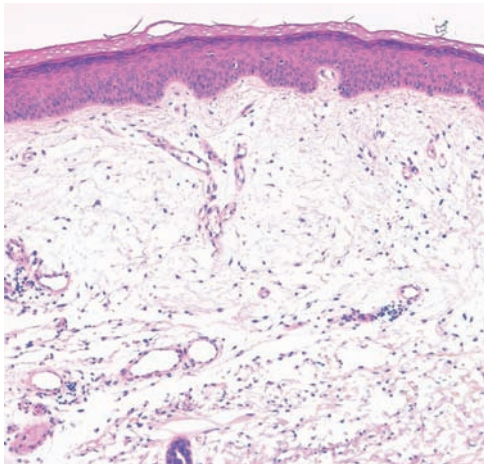


Fig. 12.10 Myxœdème – aspect clair du derme.

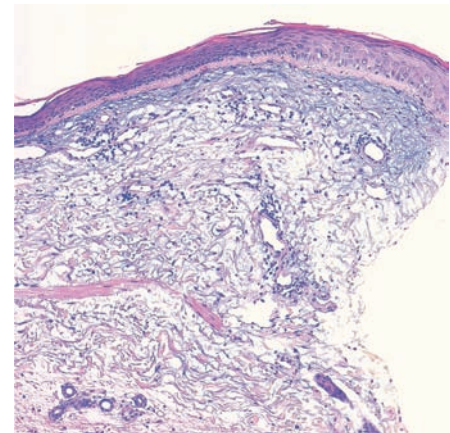


Fig. 12.13 Mucinose de la dermatomyosite (coloration HE).

visibles dès la coloration standard (fig. 12.13), avec une discrète atrophie épidermique, sans autre signe inflammatoire. Les dépôts de mucine prédominent au derme superficiel et moyen. Il peut y avoir une discrète dermatite de l'interface associée.

De telles mucinoses peuvent s'observer aussi dans le lupus érythémateux.

REM SYNDROME

Cette maladie assez rare (*REM syndrome* pour *reticular erythematous mucinosis*) prédomine chez la femme jeune et se présente sous forme d'un érythème réticulé de couleur rosée de la région préthoracique, formant de petites plaques peu infiltrées (fig. 12.14). Les limites nosologiques avec le lupus érythémateux sont discutées. La biopsie montre un derme clair, avec des fibres de collagènes dissociées par des espaces



Fig. 12.14 REM Syndrome.

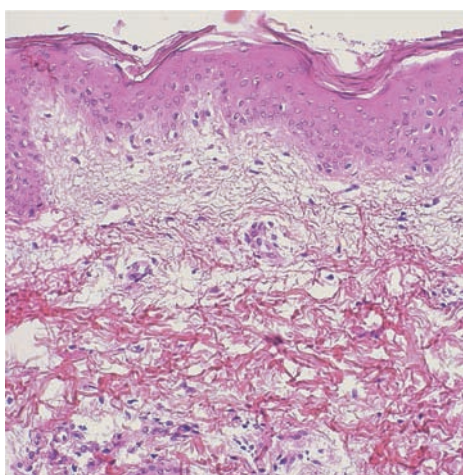


Fig. 12.15 REM syndrome.

clairs contenant de la mucine et un discret infiltrat de cellules mononucléées sans franche dermite de l'interface (fig. 12.15).

MUCINOSE FOLLICULAIRE

Ce tableau peut survenir à tout âge, notamment chez les enfants, et rester idiopathique et de bon pronostic. Il est toutefois toujours difficile de faire la différence entre une mucinose folliculaire isolée et la situation où elle révèle un mycosis fongöide. La mucinose folliculaire se caractérise par une chute focale des poils, notamment les sourcils ou les poils du corps, et par une plaque érythémateuse parfois légèrement squameuse (fig. 12.16). L'alopecie des sourcils peut être complète (fig. 12.17). En pinçant la peau lésée, on peut faire parfois apparaître un liquide filant, qui correspond aux dépôts mucineux, ce qui constitue le signe de Kreibich.

L'aspect microscopique est très différent des autres mucinoses. Il y a une spongieuse très particulière touchant le haut de la gaine folliculaire et la glande sébacée (fig. 12.18 et 12.19), particulièrement bien mise en évidence par le bleu Alcian. Il n'y a pas de dépôts mucineux dans le derme adjacent. Il s'y associe presque toujours un infiltrat lymphocytaire avec exocytose dans les follicules. La microscopie seule ne permet pas de distinguer la mucinose folliculaire idiopathique de celle du mycosis fongöide (voir chapitre 11).



Fig. 12.16 Mucinose folliculaire de l'enfant.



Fig. 12.17 Mucinose folliculaire – plaque infiltrée et alopecie du sourcil.

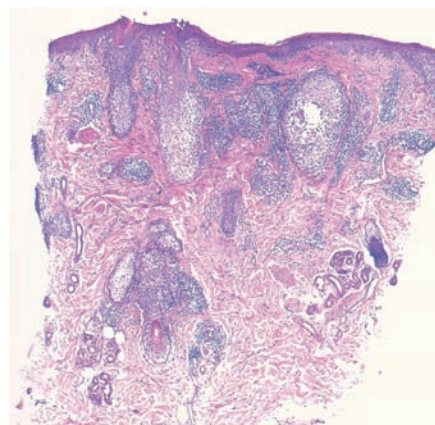


Fig. 12.18 Mucinose folliculaire – vue générale.

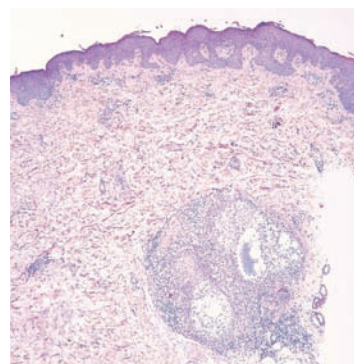


Fig. 12.19 Mucinose folliculaire – spongieuse du follicule.

AMYLOSES CUTANÉES

Le groupe des amyloses cutanées comprend des maladies diverses, dont la caractéristique commune est le dépôt de protéines anormales de structure particulière que l'on peut repérer avec des colorations spéciales et en microscopie électronique.

L'amylose maculeuse se caractérise par des lésions brunes, qui foncent avec le temps. Elle est souvent localisée au dos (fig. 12.20). Ces amyloses peuvent être idiopathiques ou secondaires au prurit, notamment dans la notalgie paresthésique. Il y a des formes intermédiaires entre amylose maculeuse et papuleuse, où la lésion brunâtre se couvre de micropapules. Dans l'amylose papuleuse (ou lichen amyloïde), on a des papules très régulières, foncées, alignées souvent (fig. 12.21). Les lésions sont intensément prurigineuses et s'épaississent avec le temps, devenant hyperkératosiques.

Il existe des amyloses nodulaires, isolées dans certains cas et idiopathiques (fig. 12.22). Elles se caractérisent par des plaques irrégulières légèrement pigmentées. D'autres sont beaucoup plus profondes, survenant dans le cadre d'une gammapathie monoclonale connue (fig. 12.23).

Au microscope, l'amylose maculeuse se caractérise par des dépôts éosinophiles situés dans les papilles, associés à une incontinence pigmentaire (fig. 12.24). Dans l'amylose papuleuse, les dépôts éosinophiles sont plus importants, situés



Fig. 12.20 Amylose maculeuse du dos.

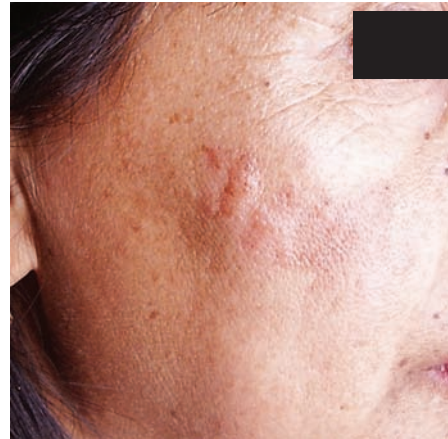


Fig. 12.22 Amylose nodulaire isolée.



Fig. 12.23 Amylose nodulaire dans un myélome.



Fig. 12.21 Amylose papuleuse.

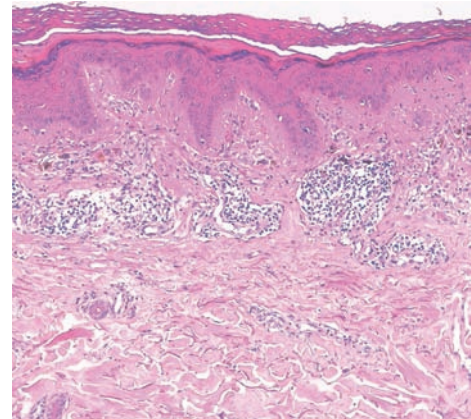


Fig. 12.24 Amylose du derme papillaire.

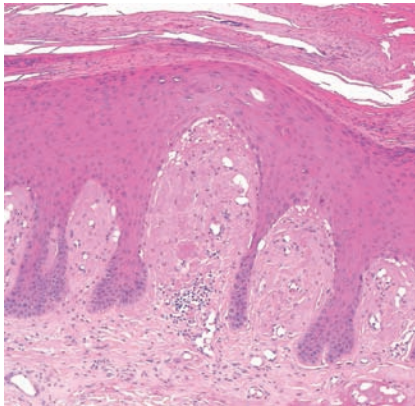


Fig. 12.25 Amylose du derme papillaire plus profuse.

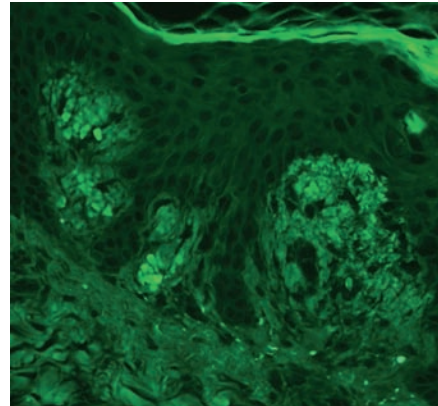


Fig. 12.28 Amylose papuleuse (coloration à la thioflavine).

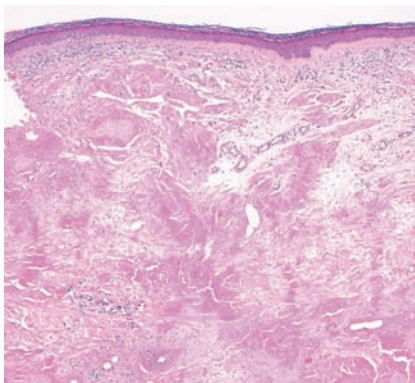


Fig. 12.26 Amylose nodulaire.

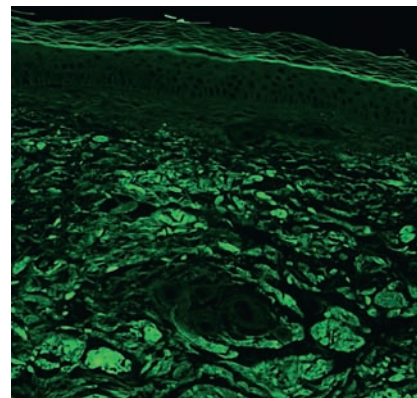


Fig. 12.29 Amylose nodulaire (coloration à la thioflavine).

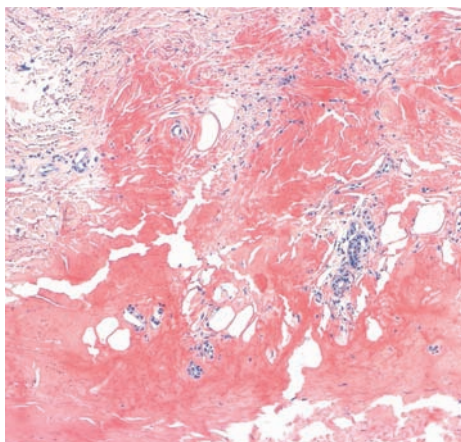


Fig. 12.27 Amylose nodulaire (coloration au rouge Congo).

dans les papilles, et surmontés d'un épiderme acanthosique et hyperkératosique (fig. 12.25). Le gros plan montre des dépôts éosinophiles anhistes dans les papilles, les vaisseaux semblant

comprimés par la présence de ces dépôts. On note en outre un discret infiltrat inflammatoire. Dans l'amylose nodulaire, on voit de très importants dépôts éosinophiles sur toute la hauteur du derme (fig. 12.26).

Les colorations spéciales permettent d'identifier la substance amyloïde. Le rouge Congo colore les dépôts massifs de l'amylose nodulaire précédente (fig. 12.27). Un des marqueurs les plus fiables est la thioflavine, qui nécessite un examen en fluorescence. Les dépôts de l'amylose papuleuse apparaissent fluorescents dans les papilles (fig. 12.28). Dans l'amylose nodulaire, tout le derme est occupé par des dépôts fluorescents (fig. 12.29).

XANTHOMES

Les différents xanthomes sont définis par la présentation clinique et les anomalies lipidiques associées. Au microscope, il n'est souvent pas possible de les distinguer, les images étant similaires.

La présentation la plus fréquente est celle du xanthélasma, qui réalise des plaques jaunes bilatérales, situées autour des yeux et sur les paupières (fig. 12.30).



Fig. 12.30 Xanthélasma.



Fig. 12.33 Xanthomes en plaques.



Fig. 12.31 Xanthomes éruptifs.



Fig. 12.34 Xanthomes tubéreux.



Fig. 12.32 Xanthomes en plaques interdigitaux.



Fig. 12.35 Xanthome plan disséminé.

Les xanthomes éruptifs sont de petites papules jaunes avec un halo érythémateux. Ils se développent rapidement et sont localisés aux fesses, aux cuisses ou sont parfois disséminés. Ils révèlent une hypertriglycémie très importante (fig. 12.31).

Il existe des xanthomes en plaques localisés entre les doigts (fig. 12.32) ou en regard des surfaces articulaires (fig. 12.33). Les xanthomes tubéreux, sont de gros nodules situés près des surfaces articulaires ou aux pieds (fig. 12.34). Le xanthome plan disséminé forme des lésions diffuses, coalescentes, donnant un aspect de nappes papuleuses de couleur jaune orangé (fig. 12.35).

La plupart des xanthomes s'accompagnent d'anomalies du bilan lipidique. Il existe toutefois des xanthomes normolipidémiques qu'on voit au cours des histiocytoses ou des gammopathies monoclonales.

Au microscope, on trouve dans le xanthélasma de multiples histiocytes clairs, situés dans le derme superficiel ou moyen (fig. 12.36). Les cellules sont de grande taille, avec un cytoplasme clair finement vacuolaire et un noyau rond central, et se disposent entre les fibres de collagène (fig. 12.37).

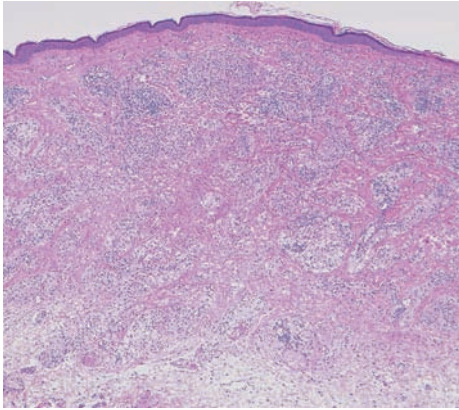


Fig. 12.36 Xanthélasma.

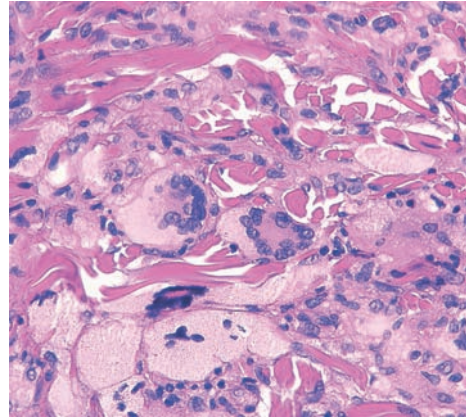


Fig. 12.39 Xanthomes papuleux éruptifs – cellules de Touton.

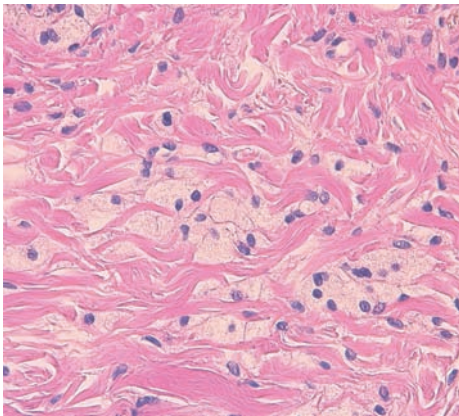


Fig. 12.37 Xanthélasma – cellules xanthomisées.

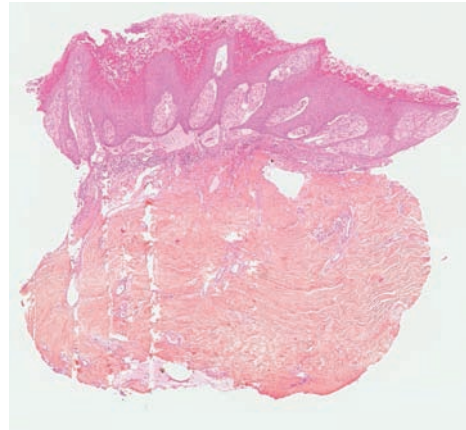


Fig. 12.40 Xanthome verruciforme.

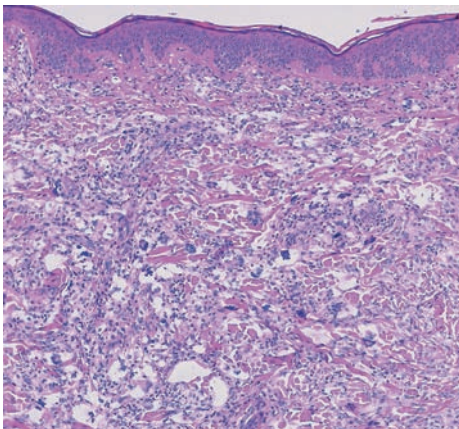


Fig. 12.38 Xanthomes papuleux éruptifs – forme très cellulaire.

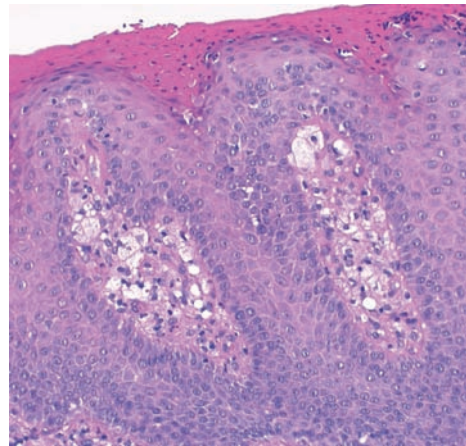


Fig. 12.41 Xanthome verruciforme – gros plan.

Dans le xanthome papuleux éruptif, la lésion est plus cellulaire (fig. 12.38). On trouve des histiocytes et des cellules spumeuses ainsi que des cellules géantes multinucléées de type Touton (fig. 12.39). Dans le xanthome papuleux éruptif, on peut parfois voir des plages de lipides extracellulaires, à la différence des autres xanthomes.

Le xanthome verruciforme est une entité particulière, faite de lésions papuleuses des organes génitaux, d'aspect verruqueux peu spécifique. On voit au faible grossissement une acanthose avec hyperkératose (fig. 12.40), associée à un infiltrat inflammatoire dermique. C'est dans les papilles qu'il faut chercher les cellules xanthomisées (fig. 12.41).

Certaines lésions inflammatoires peuvent se xanthomiser secondairement comme les granulomes à corps étranger, l'*erythema elevatum diutinum* ou la nécrobiose lipéidique. Cela peut aussi être observé dans les histiocytofibromes, le fibroxanthome atypique et le mycosis fongioïde.

AUTRES SURCHARGES

HYALINOSE CUTANÉOMUQUEUSE (MALADIE D'URBACH-WIETHE)

Cette affection très rare, autosomique récessive, est responsable de dépôts anormaux sur les cordes vocales, la muqueuse buccale et la langue, ainsi que la peau.

Les signes cutanés sont des papules rosées ou légèrement jaunâtres (fig. 12.42) localisées aux paupières (fig. 12.43), aux narines et en regard des coudes et des genoux (fig. 12.44).

Au microscope, on observe des dépôts dermiques d'une substance anhiste, très homogène, d'aspect hyalin (fig. 12.45), bien colorable au PAS mais seulement faiblement avec le bleu Alcian. Les dépôts s'observent dans les papilles, autour des vaisseaux et entre les fibres de collagène (fig. 12.46). Il y a une réaction épidermique avec papillomatose et hyperkératose.



Fig. 12.42 Maladie d'Urbach-Wiethe.



Fig. 12.43 Maladie d'Urbach-Wiethe – dépôts péri-oculaires.



Fig. 12.44 Maladie d'Urbach-Wiethe – dépôts des coudes.

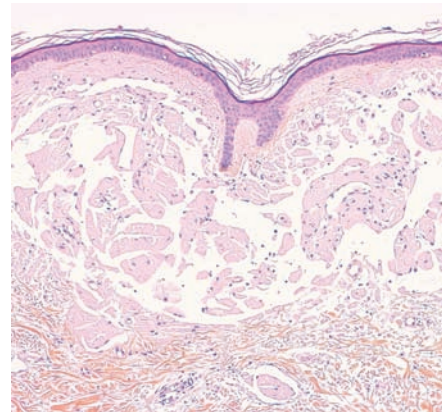


Fig. 12.45 Maladie d'Urbach-Wiethe – dépôts périvasculaires du derme.

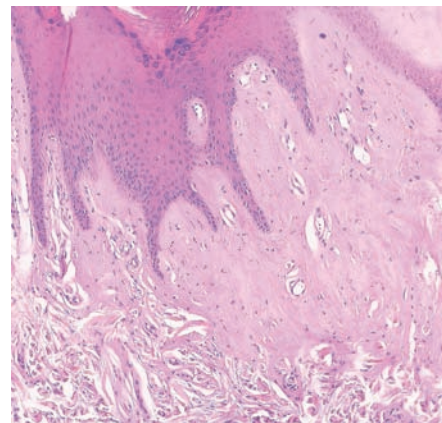


Fig. 12.46 Maladie d'Urbach-Wiethe – dépôts denses dans les papilles.

GOUTTE

La peau est un site privilégié de dépôts de cristaux d'urate, notamment au niveau des mains et des oreilles. Ces dépôts peuvent parfois déformer complètement les mains (fig. 12.47). Ces cristaux entraînent une réaction inflammatoire périphérique, et ils sont parfois éliminés par voie transcutanée (fig. 12.48).



Fig. 12.47 Tophus goutteux des mains.

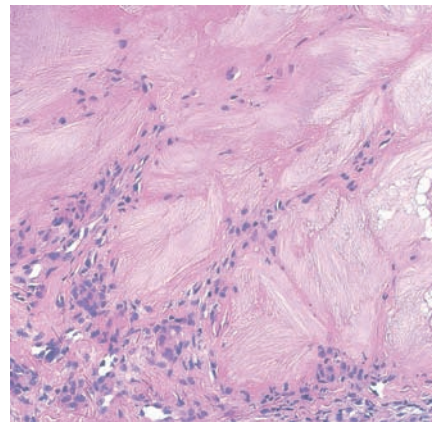


Fig. 12.50 Cristaux d'acide urique et granulome en périphérie.



Fig. 12.48 Tophus des doigts avec perforation.

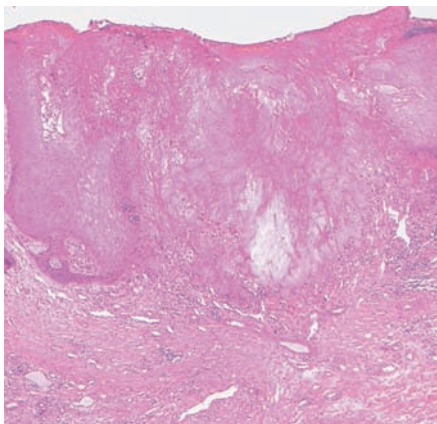


Fig. 12.49 Cristaux d'acide urique, très discrètement basophiles.

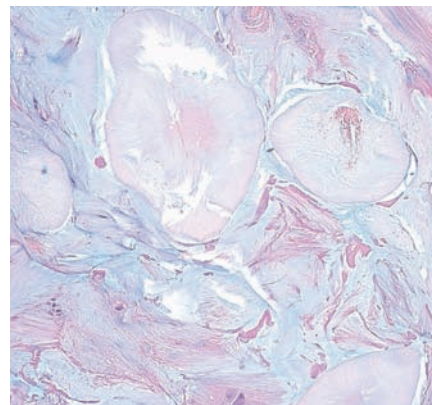


Fig. 12.51 Goutte (coloration au bleu Alcian).

CALCIFICATIONS CUTANÉES

CALCIFICATIONS DE L'INSUFFISANT RÉNAL

On distingue plusieurs tableaux de calcinose liés à la fonction rénale, le plus aigu et le plus grave étant la *calciphylaxie* ou artériolopathie calcique, qui survient dans les insuffisances rénales terminales, et se présente sous forme d'un livedo réticulé des jambes (fig. 12.52), très douloureux, évoluant rapide-



Fig. 12.52 Calciphylaxie – livedo douloureux.

La biopsie d'une petite ulcération montre un épiderme acanthosique de part et d'autre, une ulcération centrale et la présence d'un matériel anhiste rosé ou très peu coloré (fig. 12.49). Cette substance est composée de petites structures allongées disposées parallèlement les unes aux autres en faisceaux entourés d'un granulome à corps étranger (fig. 12.50). Les cristaux sont colorables par le bleu Alcian (fig. 12.51) et mieux visibles en lumière polarisée.

ment vers des zones de nécrose (fig. 12.53). Le pronostic est souvent mauvais.

La biopsie démontre la calcification des artérioles et veines du derme et de l'hypoderme (fig. 12.54), qu'on voit mieux avec la coloration de Von Kossa. Les calcifications vasculaires sont diffuses, y compris dans l'hypoderme (fig. 12.55).



Fig. 12.53 Calciphylaxie – lésions nécrotiques évoluées.

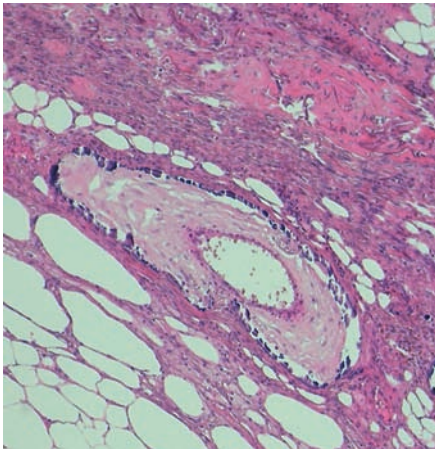


Fig. 12.54 Calciphylaxie – calcification des veines.

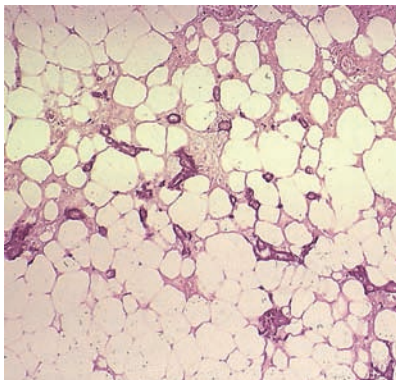


Fig. 12.55 Calciphylaxie – calcinose des petits vaisseaux de la graisse.

La *panniculite calcifiante* survient plutôt chez les patients obèses, en insuffisance rénale évoluée, et en général après un traumatisme (injections d'héparine ou d'insuline). Il se forme des placards indurés inflammatoires et douloureux qui peuvent se fistuliser (fig. 12.56).

Il s'agit d'une panniculite très nécrosante (fig. 12.57), avec des calcifications vasculaires, mais surtout des dépôts calciques autour des cadres adipocytaires et dans les septums (fig. 12.58 et 12.59).



Fig. 12.56 Panniculite calcifiante.

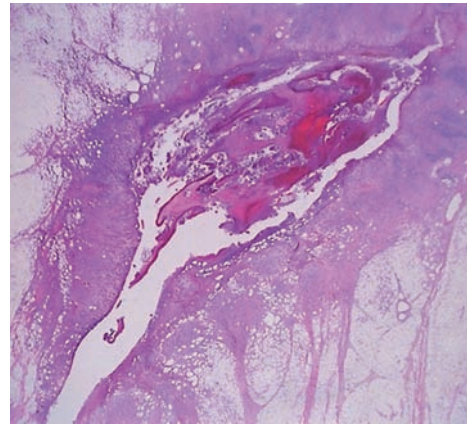


Fig. 12.57 Panniculite calcifiante avec nécrose.

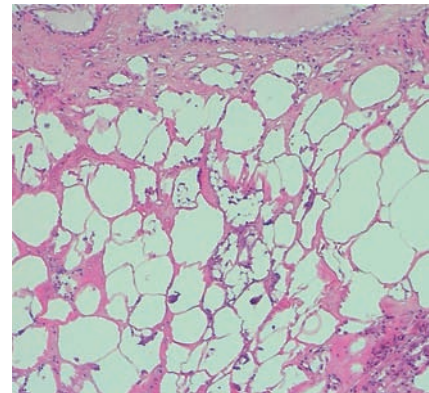


Fig. 12.58 Calcification des cadres adipocytaires.

Des calcifications dermiques peuvent accompagner des calcifications des organes au cours de l'insuffisance rénale. Il s'agit de masses dures plus ou moins grandes, parfois visibles quand elles sont superficielles, et qui peuvent s'éliminer à travers la peau (fig. 12.60).

Au microscope, il s'agit de dépôts calciques massifs, très basophiles en coloration standard (fig. 12.61), entourés d'un derme inflammatoire avec formation de granulomes périphériques.

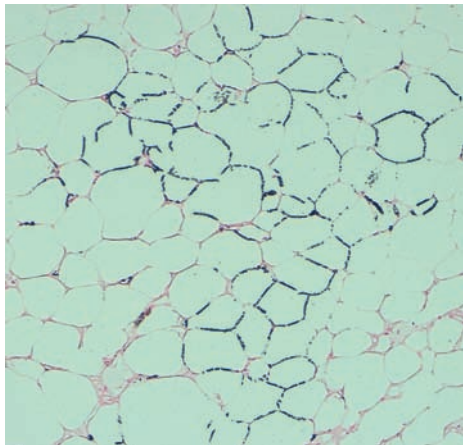


Fig. 12.59 Panniculite calcifiante (coloration de Von Kossa).



Fig. 12.60 Calcification dermique perforante.

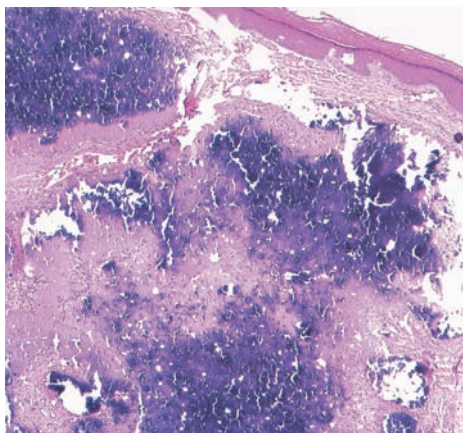


Fig. 12.61 Calcinose dermique de l'insuffisance rénale.

AUTRES TABLEAUX DE CALCINOSES

La *calcinose tumorale de Teuschlander* ou lipocalcinogranulomatose, de transmission autosomique récessive, comprend d'énormes masses calciques en regard des surfaces articulaires, notamment les hanches ou les genoux (fig. 12.62). Par leur volume, elles peuvent entraîner des compressions vasculaires et nerveuses et des surinfections ou une élimination transcutanée. La radiographie montre bien la grande taille de ces calcinose.

Au microscope, il s'agit de masses dermiques très basophiles (fig. 12.63), entourées d'une fibrose et de granulomes (fig. 12.64).

La *calcinose scrotale idiopathique* réalise de multiples structures dures dont l'aspect clinique peut parfois évoquer des kystes épidermoïdes (voir chap 17).

Le *calcinome de Winer* est une petite lésion isolée papuleuse ou nodulaire apparaissant dès l'enfance ou même congénitale; elle est dure, jaunâtre et parfois inflammatoire (fig. 12.65). Au microscope, de multiples petits éléments basophiles recouverts d'un épiderme hyperplasique lui confèrent une silhouette différente des autres calcinose (fig. 12.66). Il y a peu de réaction inflammatoire au contact mais une fibrose (fig. 12.67). Il y a parfois des phénomènes d'élimination transcutanée.



Fig. 12.62 Calcinose tumorale – aspect radiologique.

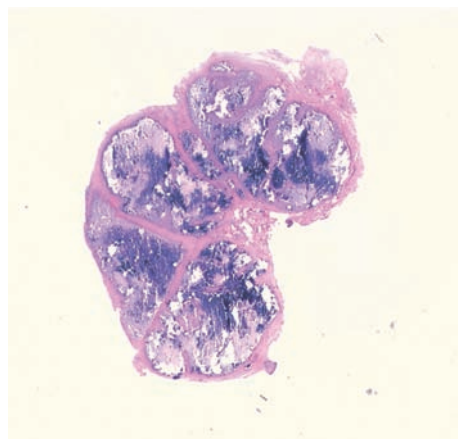


Fig. 12.63 Calcinose tumorale et fibrose.

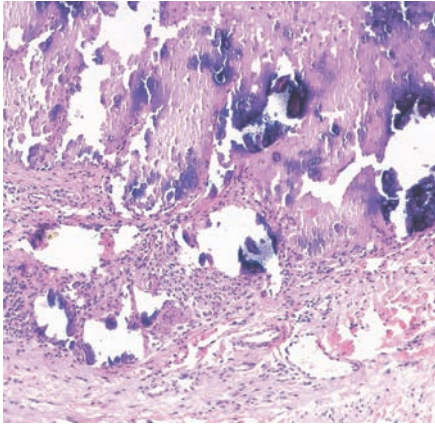


Fig. 12.64 Calcinose tumorale – granulome en périphérie.

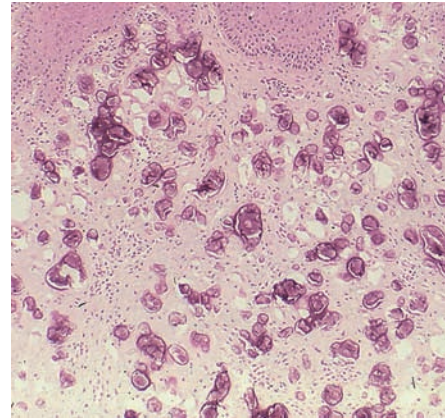


Fig. 12.67 Calcinome de Winer – petits amas basophiles avec peu d'infiltrat.



Fig. 12.65 Calcinome de Winer.



Fig. 12.68 Macroscopie d'un pilomatricome calcifié.

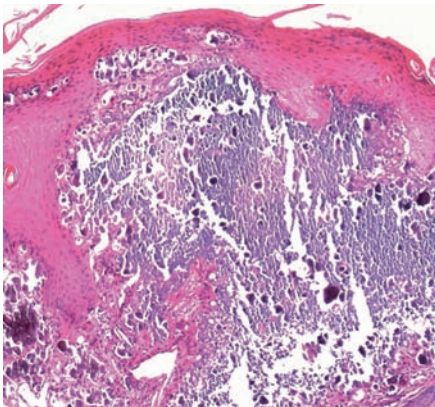


Fig. 12.66 Calcinome de Winer – petits amas basophiles.

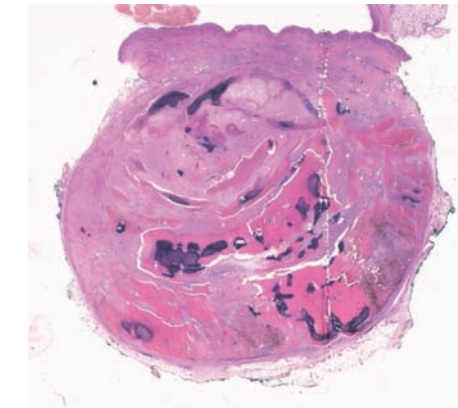


Fig. 12.69 Pilomatricome « momifié » avec calcifications.

De nombreuses lésions inflammatoires ou tumorales peuvent aussi se calcifier, comme les cicatrices, certaines parasitoses, les kystes trichilemmaux ou le pilomatricome. Dans le pilomatricome, l'aspect jaune en macroscopie (fig. 12.68) et la dureté bosselée de la lésion sont la conséquence directe de la calcification (fig. 12.69). Pour les autres, il ne s'agit souvent que d'une particularité histologique.

OSSIFICATIONS

Les ossifications cutanées sont plus rares que les calcinose. Elles peuvent être secondaires à des lésions tissulaires, notamment des tumeurs ou des lésions inflammatoires.

La tumeur qui est le plus souvent ossifiée est le *pilomatricome* (fig. 12.70). Au microscope, le stroma en périphérie

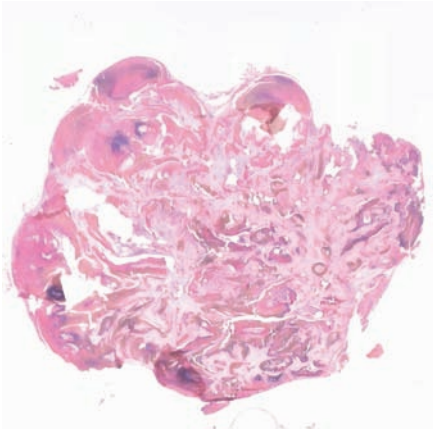


Fig. 12.70 Pilomatricome ossifié.

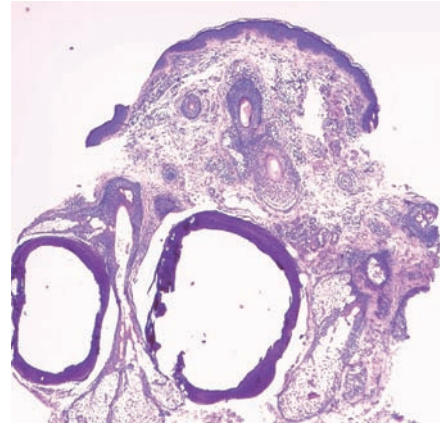


Fig. 12.72 Petits ostéomes du visage.

des cellules fantômes s'ossifie. Ce tissu osseux métaplasique contient aussi du tissu adipeux de la moelle, qui peut exceptionnellement être hématopoïétique.

Ce type de tissu osseux métaplasique est aussi trouvé dans d'autres tumeurs folliculaires ainsi que sous des nævus mélanocytaires du visage qui incluent des follicules (ostéonævus de Nanta). C'est à partir de la zone périfolliculaire que la métaplasie osseuse se développe.

Les ostéomes idiopathiques de la face touchent plutôt des femmes âgées et se caractérisent par de multiples petites papules très dures au toucher, couleur chair, situées sur le visage (fig. 12.71) qu'on peut voir avec une radiographie.

Au microscope, ces lésions peuvent être énucléées et sont constituées de petits ostéomes isolés. Si l'on fait une excision, on voit une inflammation folliculaire en surface et de petits ostéomes ronds en profondeur (fig. 12.72).

Les ostéomes en plaques peuvent être idiopathiques (ostéome solitaire en plaque) ou associés à des maladies métaboliques telles que la maladie d'Albright ou hétéroplasie osseuse progressive (fig. 12.73 et 12.74). Ces ostéomes sont situés dans le derme et l'hypoderme. L'excision d'une lésion montre du tissu osseux mature, situé dans le derme, sans réaction granulomateuse notable (fig. 12.75).

Enfin, la présence d'os dans le derme peut être la conséquence de l'*exostose ostéogénique* se caractérisant par une



Fig. 12.73 Ostéomes en plaques d'une hétéroplasie osseuse progressive.



Fig. 12.71 Ostéomatose de la face.

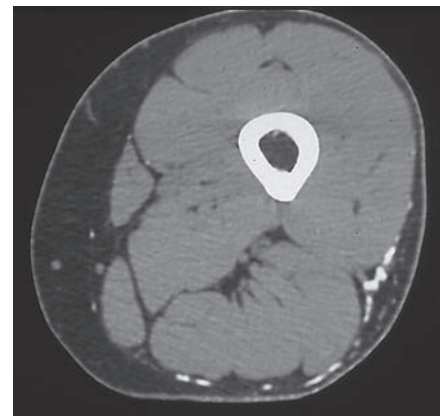


Fig. 12.74 Ostéomes cutanés vus au scanner.

papule très dure, douloureuse au contact, située sur un orteil (fig. 12.76). La radiographie comme l'histologie après excision montrent bien du tissu osseux mature et parfois une zone cartilagineuse (fig. 12.77 et 12.78).

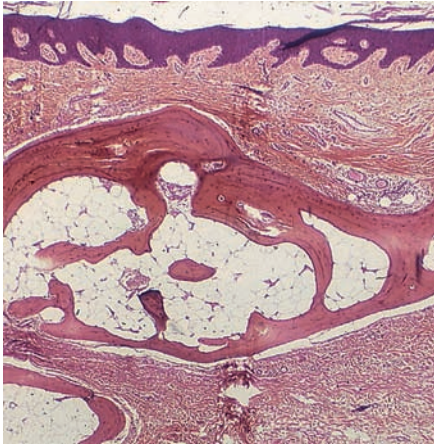


Fig. 12.75 Ostéome cutané.

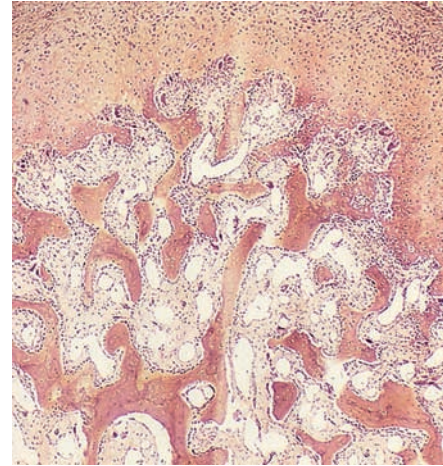


Fig. 12.78 Exostose – tissu osseux mature.



Fig. 12.76 Exostose.

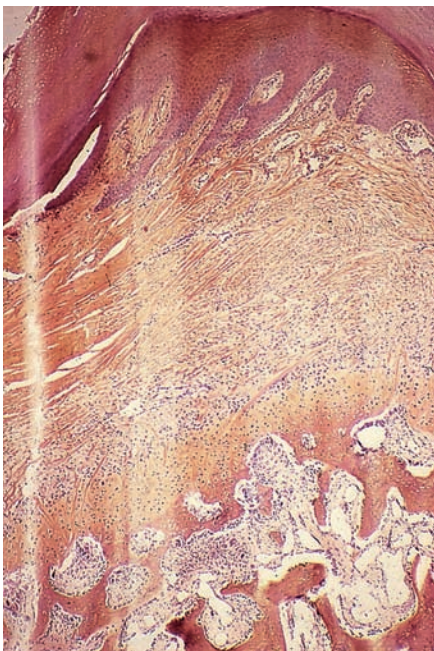


Fig. 12.77 Exostose – tissu osseux et cartilage.

ANOMALIES DU TISSU ÉLASTIQUE ET CONJONCTIF

TISSU ÉLASTIQUE

Pseudoxanthome élastique

L'affection la plus caractéristique est le pseudoxanthome élastique (PXE), qui résulte de mutations du gène *ABCC6*, dans les formes récessives de la maladie. Il existe aussi des formes autosomiques dominantes. Le PXE se présente sous forme de papules multiples de couleur jaune, qui ont tendance à confluer, situées dans les plis axillaires, les plis des coudes et le cou (fig. 12.79). Avec le temps, les lésions confluent en plaques, et la peau peut devenir flasque avec de grands plis qui pendent, comme une cutis laxa (fig. 12.80). La gravité de la maladie est conditionnée par les signes extracutanés, notamment vasculaire et digestive.

La biopsie d'une papule ou de peau saine montre dans le derme moyen des fibres élastiques courtes, épaissies et irrégulières (fig. 12.81), comme si elles avaient été hachées (fig. 12.82). Il s'agit donc d'une élastorrhexie, fixant les sels de calcium, contrairement aux autres types d'élastorrhexie. Cela peut être démontré par la coloration de Von Kossa où ces fibres anormales sont colorées en noir (fig. 12.83).



Fig. 12.79 Pseudoxanthome élastique.



Fig. 12.80 PXE avec aspect de cutis laxa.

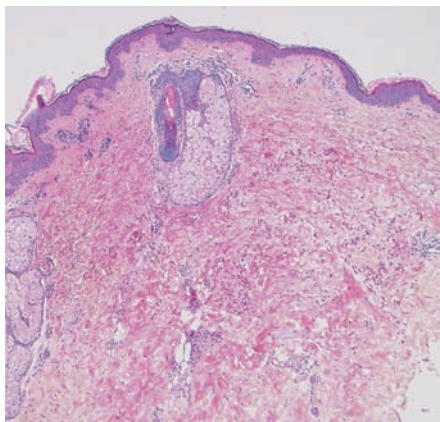


Fig. 12.81 Pseudoxanthome élastique.

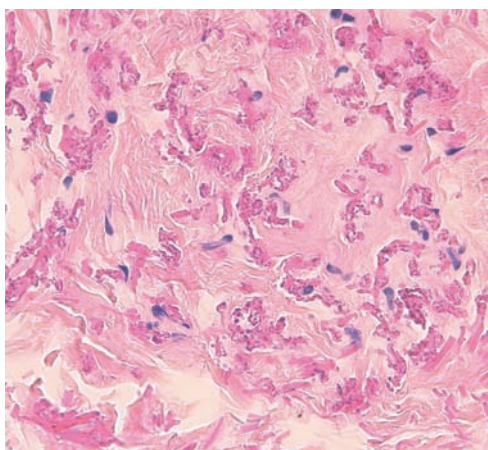


Fig. 12.82 Fibres élastiques hachées très éosinophiles.

Élastome perforant serpiginieux

L'élastome perforant serpiginieux peut accompagner des maladies du tissu conjonctif, notamment le syndrome de Marfan et le syndrome d'Ehlers Danlos de type 4. On peut le voir aussi au cours de la trisomie 21, ou après traitement par D-pénicillamine. La lésion se présente comme de multiples papules dures et inflammatoires disposées en arc de cercle, comme un front qui avance (fig. 12.84).

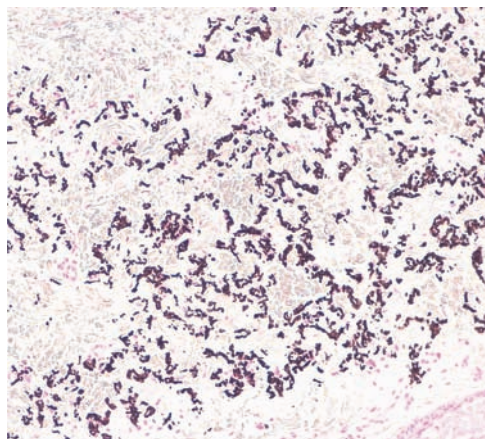


Fig. 12.83 Coloration de Von Kossa montrant la calcification des fibres.



Fig. 12.84 Élastome perforant.

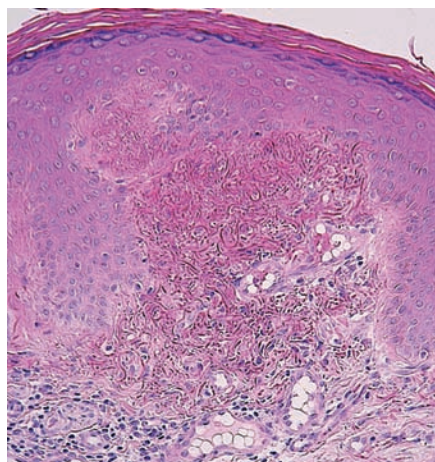


Fig. 12.85 Élastome perforant.

Au microscope, il y a en bordure une hyperplasie épidermique parfois pseudocarcinomeuse, avec des amas de fibres élastiques situées très haut dans le derme, qui vont subir un phénomène d'élimination transépidermique (fig. 12.85). Il y a de petits abcès à polynucléaires au contact de l'épiderme lorsque ces fibres débutent leur passage transépidermique (fig. 12.86). Elles sont visibles en général en coloration standard mais surtout avec la coloration à l'orcéine (fig. 12.87).

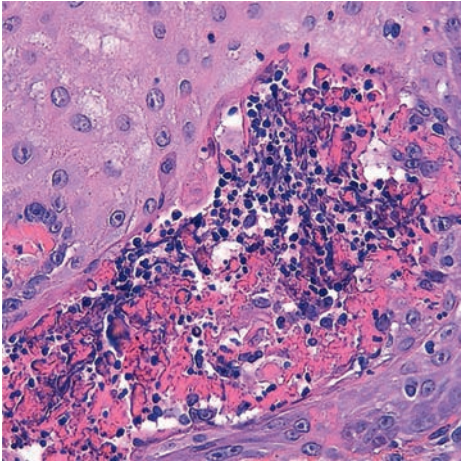


Fig. 12.86 Élastome perforant-fibres élastiques et micro-abcès.

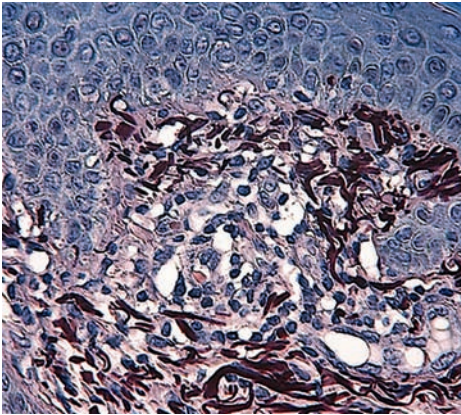


Fig. 12.87 Élastome perforant serpigneux (coloration à l'orcéine).

Anéto dermie

L'anéto dermie se caractérise par des papules molles, dépressibles, qui résultent d'une disparition du tissu élastique (fig. 12.88). On distingue les anéto dermies inflammatoires (fig. 12.89) de celles qui ne le sont pas. L'anéto dermie doit toujours faire rechercher des facteurs prothrombotiques, notamment des anticorps antiphospholipides avec ou sans



Fig. 12.88 Anéto dermie.

lupus érythémateux associé. Il existe aussi des anéto dermies secondaires, dans certains lymphomes cutanés, ou en surface du pilomatricome, ce qui peut donner parfois des images de décollement bulleux intradermiques par fragilité.

Au microscope, il y a peu de choses à voir en coloration standard, mais le derme apparaît déshabité (fig. 12.90). Toutefois, l'examen du centre de la lésion par rapport à la périphérie montre qu'il n'y a plus de faisceaux de collagène sans fibres élastiques éosinophiles. L'examen utile est ici la coloration à l'orcéine qui montre qu'il n'y a plus de fibres élastiques dans le derme superficiel et moyen (fig. 12.91 et 12.92), alors que la situation est normale sous la lésion (fig. 12.93).



Fig. 12.89 Anéto dermie inflammatoire.

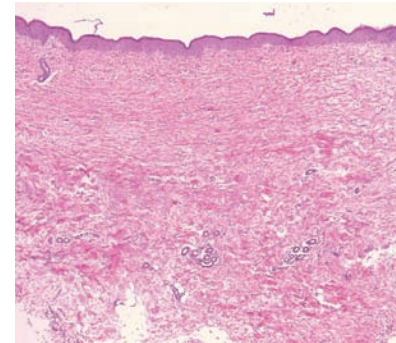


Fig. 12.90 Anéto dermie (coloration HE).

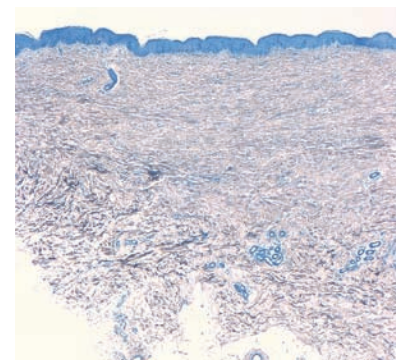


Fig. 12.91 Anéto dermie (coloration à l'orcéine).

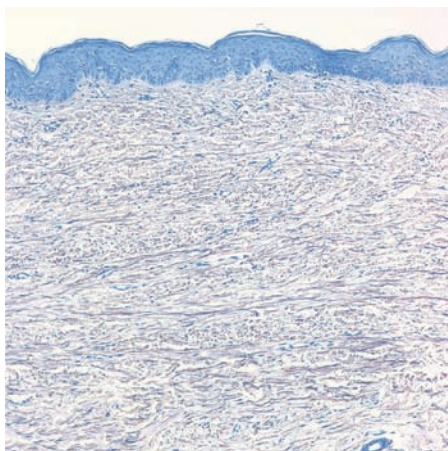


Fig. 12.92 Anéodermie – absence de fibres élastiques.

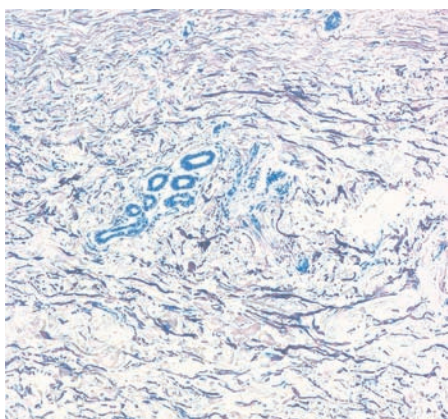


Fig. 12.93 Anéodermie – fibres élastiques normales en profondeur.

Vergetures

Les vergetures résultent d'une anomalie du collagène. Ce sont des structures linéaires à surface légèrement déprimée, dont la consistance est un peu molle; elles sont souvent inflammatoires (fig. 12.94). Au contraire de l'anéodermie, on a des



Fig. 12.94 Vergetures inflammatoires.

faisceaux de tissu élastique compacts, où les fibres semblent augmentées en nombre et empilées les unes sur les autres (fig. 12.95 et 12.96). Cela résulte de la disparition de faisceaux de collagène plus que de l'augmentation des fibres élastiques.

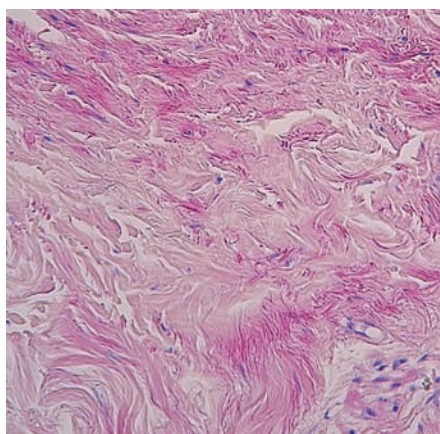


Fig. 12.95 Vergeture.

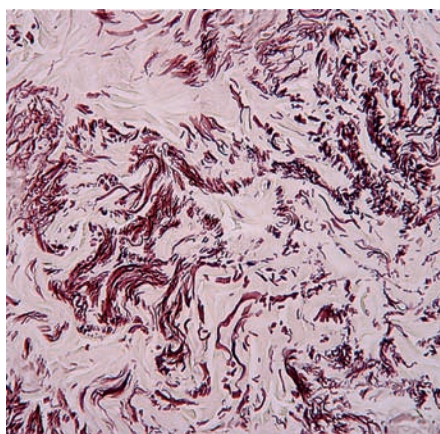


Fig. 12.96 Amas de fibres élastiques empilées (coloration à l'orcéine).

BIBLIOGRAPHIE

- Fernandez-Flores A. Cutaneous amyloidosis : a concept review. *Am J Dermatopathol* 2012; 34 : 1–14.
- Lewis KG, Bercovitch L, Dill SW, Robinson-Bostom L. Acquired disorders of elastic tissue : part I. Increased elastic tissue and solar elastotic syndromes. *J Am Acad Dermatol* 2004; 51 : 1–21.
- Lewis KG, Bercovitch L, Dill SW, Robinson-Bostom L. Acquired disorders of elastic tissue : Part II. Decreased elastic tissue. *J Am Acad Dermatol* 2004; 51 : 165–85.
- Molina-Ruiz AM, Cerroni L, Kutzner H, Requena L. Cutaneous deposits. *Am J Dermatopathol* 2014; 36 : 1–48.
- Orlow SJ, Watsky KL, Bologna JL. Skin and bones. I. *J Am Acad Dermatol* 1991; 25 : 205–21. *J Am Acad Dermatol* 1991; 25 : 447–62 II.
- Reiter N, El-Shabrawi L, Leinweber B, et al. Calcinosis cutis : part I. Diagnostic pathway. *J Am Acad Dermatol* 2011; 65 : 1–12.
- Rongioletti F, De Lucchi S, Meyes D, et al. Follicular mucinosis : a clinicopathologic, histochemical, immunohistochemical and molecular study comparing the primary benign form and the mycosis fungoides-associated follicular mucinosis. *J Cutan Pathol* 2010; 37 : 15–9.
- Rongioletti F, Rebora A. Cutaneous mucinosis : microscopic criteria for diagnosis. *Am J Dermatopathol* 2001; 23 : 257–67.

Tumeurs épidermiques bénignes 259
Tumeurs folliculaires bénignes 263
Tumeurs sébacées bénignes 273
Tumeurs sudorales eccrines bénignes 277
Tumeurs sudorales apocrines bénignes 281
Kystes cutanés 284
Lésions épithéliales précancéreuses et maladie de Bowen 288
Carcinomes basocellulaires 292
Carcinomes spinocellulaires (ou épidermoïdes) 295
Carcinomes annexiels 299
Maladie de Paget 308
Nævus mélanocytaires 309
Mélanomes 319
Tumeurs conjonctives cutanées 325
Carcinome neuroendocrine cutané 345
Métastases cutanées 346

TUMEURS ÉPIDERMIQUES BÉNIGNES

KÉRATOSÉS SÉBORRHÉIQUES

Il s'agit de la plus commune de toutes les tumeurs cutanées. La fréquence augmente avec l'âge, mais elles peuvent apparaître dès la troisième décennie. L'apparition brutale de nombreuses kératoses séborrhéiques (KS) avec une composante inflammatoire réalise le signe de Leser-Trélat, qui peut correspondre à une manifestation paranéoplasique.

Les KS sont le plus souvent brun clair, mais elles peuvent être très foncées ou au contraire couleur peau normale. La forme la plus classique est papillomateuse (fig. 13.1). Il s'agit d'une lésion un peu kératosique ou croûteuse qui se détache facilement au grattage. Elle peut être arrachée ou irritée pour

cette raison, car elle semble posée à la surface de la peau. Les localisations électives sont le tronc et le visage.

La KS exophytique se développe au-dessus du plan de l'épiderme (fig. 13.2), avec acanthose hyperplasique, papillomatose et hyperkératose formant des cheminées et pseudokystes cornés. Les KS sont faites de petits kératinocytes immatures ronds, avec



Fig. 13.1 Kératose séborrhéique classique.

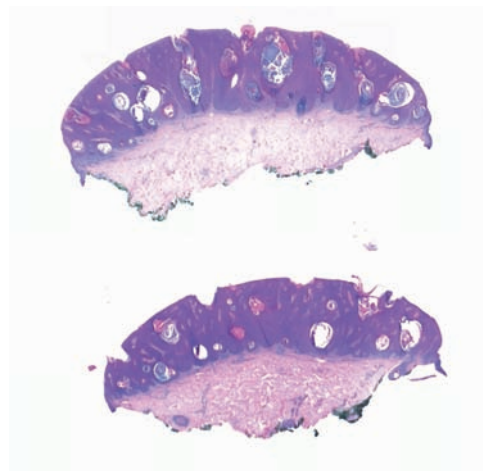


Fig. 13.2 Kératose séborrhéique exophytique.

persistance d'une couche granuleuse; l'hyperkératose est généralement orthokératosique (fig. 13.3). Elle peut s'invaginer dans les cheminées cornées. Les cellules sont dans certains cas fortement pigmentées (fig. 13.4). Les KS sont souvent excoriées ou inflammatoires (fig. 13.5). Dans ce cas, il existe une squame-croûte et une inflammation sous-jacente (fig. 13.6), avec des phénomènes d'enroulements et des dyskératoses qui peuvent

faire discuter le carcinome spinocellulaire. L'architecture est ici essentielle pour le diagnostic.

Les KS du visage sont souvent planes (fig. 13.7) et ont alors un développement endophytique et un aspect réticulé (fig. 13.8) expliquant que la lésion s'arrache moins facilement. Certaines KS du visage ont un aspect inquiétant car planes et très pigmentées.

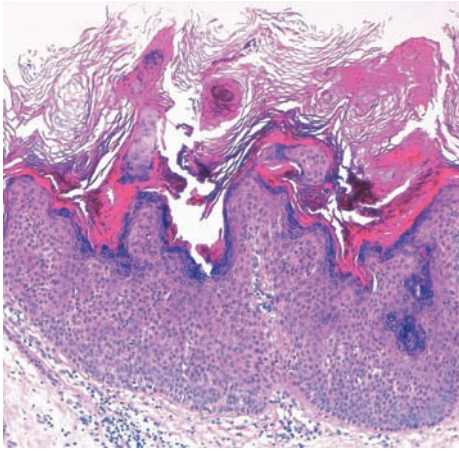


Fig. 13.3 Kératose séborrhéique hyperkératosique.

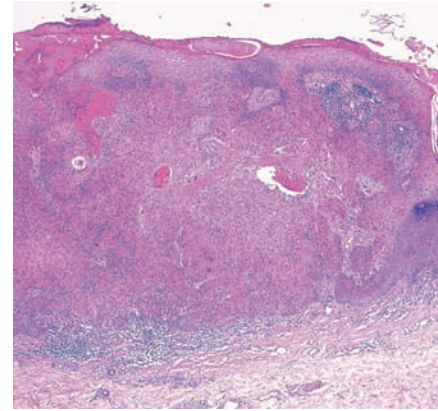


Fig. 13.6 Kératose séborrhéique irritée.

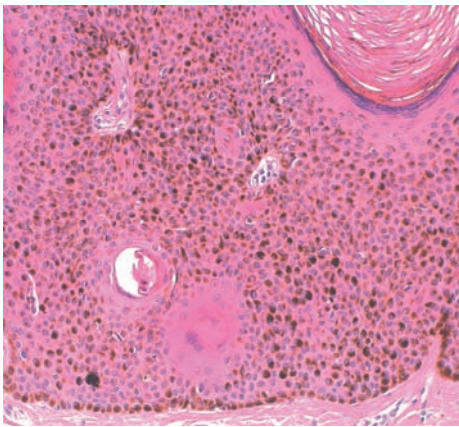


Fig. 13.4 Kératose séborrhéique pigmentée.



Fig. 13.7 Kératose séborrhéique plane.



Fig. 13.5 Kératose séborrhéique inflammatoire et excoriée.

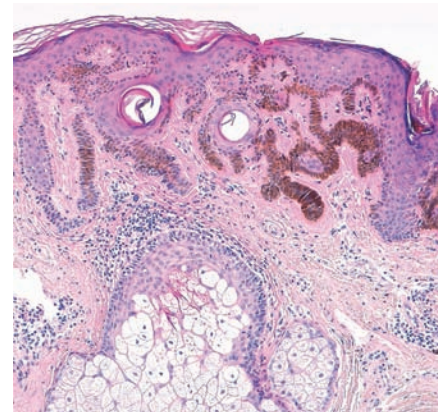


Fig. 13.8 Kératose séborrhéique réticulée.

La KS « clonale » est souvent peu pigmentée (fig. 13.9). Au microscope, elle comprend des amas ronds (ou nids) de cellules, parfaitement délimités par rapport à l'épiderme normal (fig. 13.10), faits de kératinocytes réguliers de petite taille, plus ronds que ceux du stratum spinosum adjacent. On n'y trouve pas de canaux ni de vacuoles comme dans l'*hydroacanthoma simplex* qui peut lui ressembler (voir plus loin).



Fig. 13.9 Kératose séborrhéique clonale.

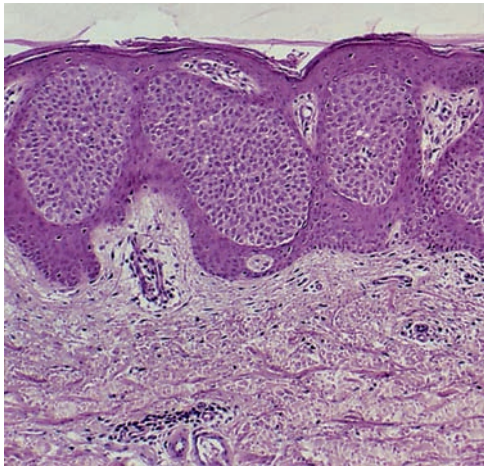


Fig. 13.10 Kératose séborrhéique clonale.



Fig. 13.11 Maladie de Castellani.

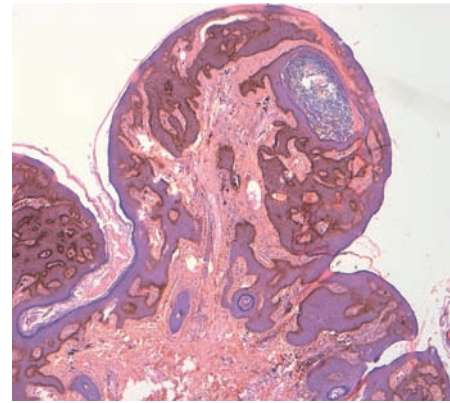


Fig. 13.12 Maladie de Castellani.

La dermatose de Castellani ou *dermatosis papulosa nigra* (fig. 13.11) est une variante de KS qui se développe sur phototype foncé et a un caractère familial. De petites lésions très exophytiques noires ou brun très foncé apparaissent d'abord sur les pommettes et peuvent s'étendre sur les autres zones du visage. Au microscope, elles sont exophytiques, papillomateuses, hyperkératosiques et fortement pigmentées (fig. 13.12). L'aspect est très proche d'une KS pigmentée et réticulée.

ACANTHOME À GRANDES CELLULES

Cette lésion peu connue se présente comme une petite plaque ou une papule solitaire, grise ou brun clair, située principalement au cou et aux extrémités, de moins de 1 cm (fig. 13.13), chez les adultes de plus de 70 ans. Cet acanthome ressemble à une KS ou à un lentigo ; son origine virale est discutée.

La lésion est difficile à voir si elle n'est pas excisée totalement. L'hyperkératose et l'acanthose sont identifiables par comparaison avec le bord normal (fig. 13.14). Au centre, le nombre de couches cellulaires est normal, mais les kératinocytes sont plus volumineux (fig. 13.15) que ceux de la peau adjacente (fig. 13.16). C'est donc la taille des kératinocytes qui est responsable de l'acanthose, d'où le nom de l'entité. Il n'y a pas de pseudokystes ni de cheminées cornées comme dans la KS.



Fig. 13.13 Acanthome à grandes cellules.

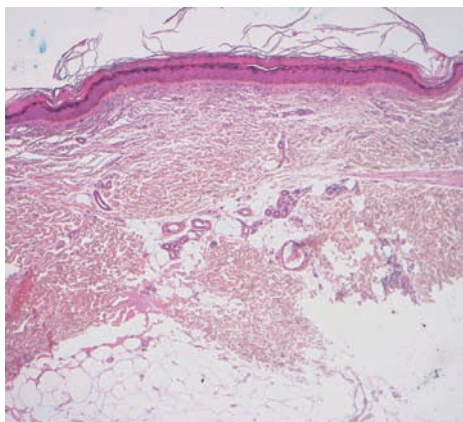


Fig. 13.14 Acanthome à grandes cellules.

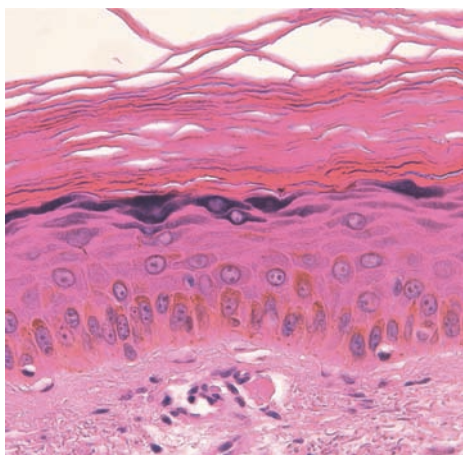


Fig. 13.15 Acanthome à grandes cellules – centre.

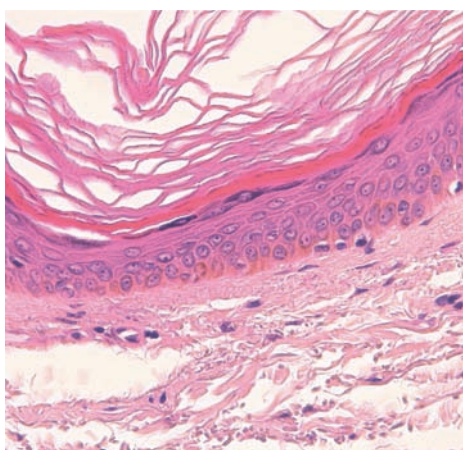


Fig. 13.16 Acanthome à grandes cellules – peau normale.

ACANTHOMES À CELLULES CLAIRES

L'acanthome à cellules claires survient chez l'adulte, plus souvent aux membres inférieurs, et se présente comme une petite papule ou une plaque, en général de moins de 2 cm, avec bonne limitation périphérique et une collerette épidermique (fig. 13.17). Ces acanthomes sont rosés ou rouges, légèrement suintants et cliniquement inquiétants en raison de l'aspect saillant et un peu érosif. Il en existe des formes multiples éruptives.



Fig. 13.17 Acanthome à cellules claires.

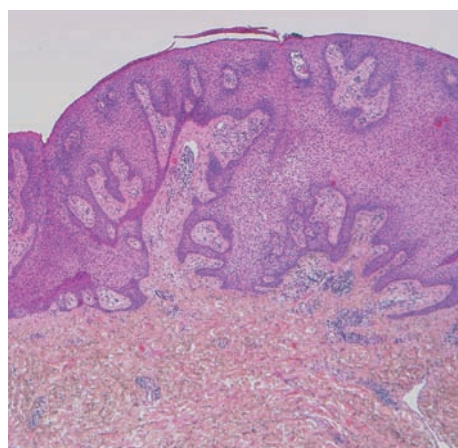


Fig. 13.18 Acanthome à cellules claires.

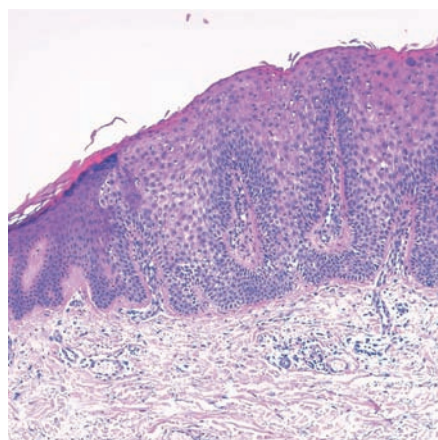


Fig. 13.19 Acanthome à cellules claires.

Il s'agit d'une lésion épidermique acanthosique, légèrement hyperkératosique, faite de cellules claires, et très bien limitée par rapport à l'épiderme normal (fig. 13.18), notamment sur les bords (fig. 13.19). Ces cellules sont colorables par le PAS et sont régulières. Il y a une discrète hyperkératose. On voit souvent une exocytose de polynucléaires neutrophiles.

ACANTHOMÉ ÉPIDERMOLYTIQUE

La forme classique est constituée de multiples papules rosées avec ou sans hyperkératose, situées sur le scrotum ou les organes génitaux féminins (fig. 13.20). On incrimine des traumatismes locaux, et l'hypothèse virale a été évoquée sans qu'on puisse la démontrer. Il existe aussi des formes solitaires difficiles à reconnaître cliniquement.

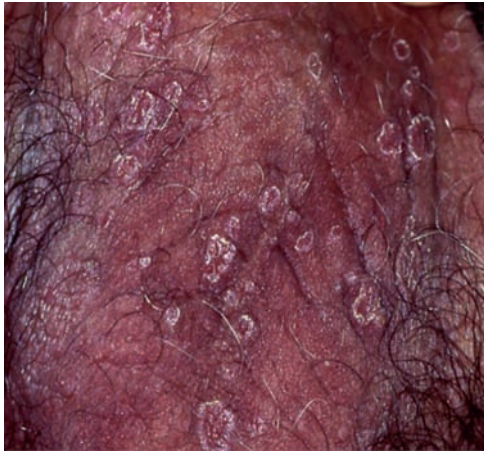


Fig. 13.20 Acanthomes épidermolytiques du scrotum.

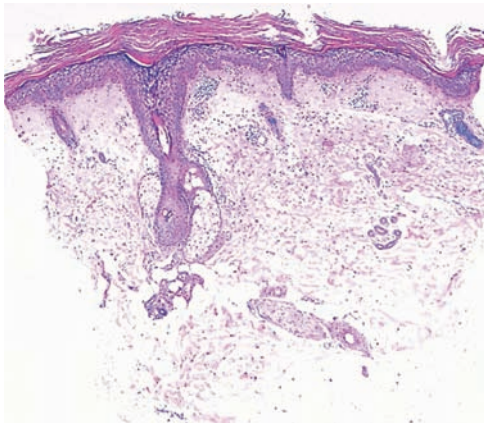


Fig. 13.21 Acanthome épidermolytique.

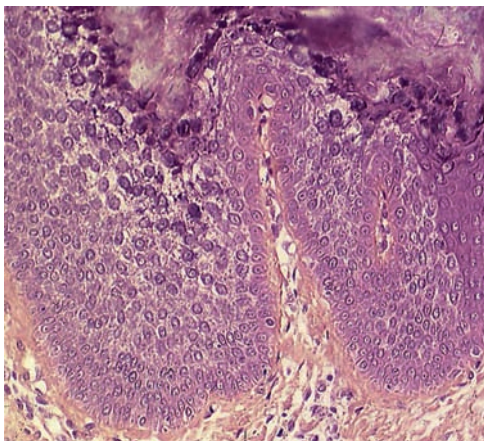


Fig. 13.22 Acanthome épidermolytique.

Au microscope, l'épiderme est acanthosique, avec dans toute la lésion une épidermolyse (fig. 13.21) qui n'est pas différente de celle rencontrée dans les ichtyoses épidermolytiques. L'ensemble de l'épiderme a un aspect «ébranlé», avec des granulations anormales sur toute sa hauteur (fig. 13.22).

TUMEURS FOLLICULAIRES BÉNIGNES

TRICHOFOLLICULOME

Le trichofolliculome siège principalement sur la face, surtout au nez, et peut être observé chez les enfants et les adultes (fig. 13.23). Cette papule de moins de 1 cm est centrée par un orifice dans lequel on peut voir du petit duvet, voire des poils terminaux (fig. 13.24). Sinon, l'aspect est celui d'une papule légèrement ombiliquée.



Fig. 13.23 Trichofolliculome.



Fig. 13.24 Trichofolliculome - dermoscopie.

Il s'agit d'une volumineuse invagination infundibulaire (fig. 13.25) sur laquelle sont branchés de multiples follicules plus ou moins grands mais complets, avec un segment inférieur, une tige pileuse et parfois des glandes sébacées. En fonction de la coupe, on peut avoir la fausse impression de structures kystiques. À l'abouchement des follicules «secondaires», on voit de petites tiges pileuses (fig. 13.26), que la lumière polarisée permet de bien mettre en évidence.

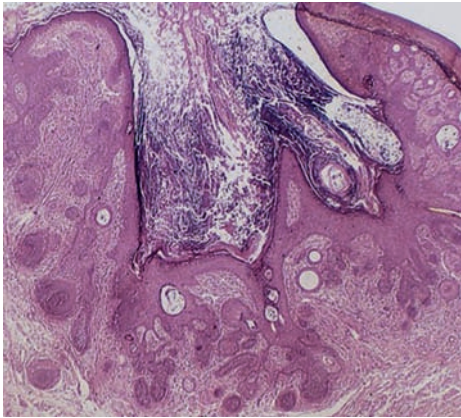


Fig. 13.25 Trichofolliculome – vue générale.

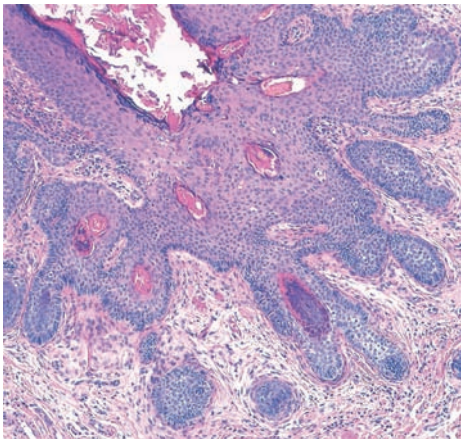


Fig. 13.26 Trichofolliculome : follicules secondaires.

DYSKÉRATOME VERRUQUEUX

Cette tumeur de l'adulte (âge moyen 60 ans) se présente comme un papulonodule kératosique (fig. 13.27) avec ombilication centrale dans un tiers des cas, et est localisé le plus souvent à la tête ou au cou, et plus rarement sur le tronc.

Le dyskératome verruqueux est exophytique et cratéri-forme, surmonté d'une hyperkératose ortho- et parakératosique, et est parfois limité latéralement par un bec (fig. 13.28). À la partie basse, on voit des fentes acantholytiques, avec

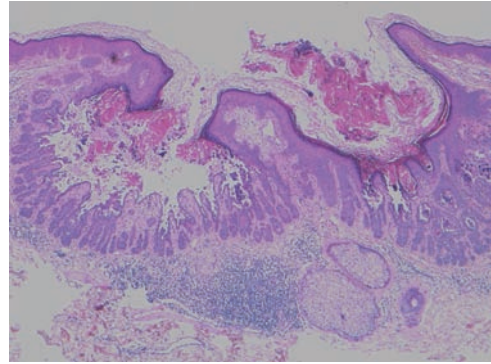


Fig. 13.28 Dyskératome verruqueux.

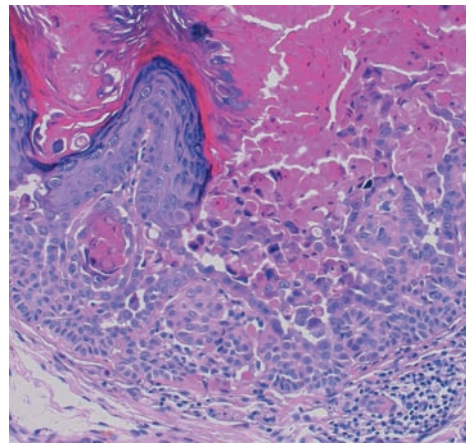


Fig. 13.29 Dyskératome verruqueux.

corps ronds et grains (fig. 13.29); l'aspect est celui de la maladie de Darier. Si la lésion est solitaire, il n'y a pas de diagnostic différentiel. S'il y a quelques lésions, on doit évoquer une maladie de Darier paucisymptomatique.

PORE DILATÉ (PORE DE WINER)

Il s'agit d'un volumineux comédon isolé, qu'on n'arrive jamais à extraire tout à fait, localisé principalement au visage (front, région temporale et joue) chez l'adulte après 40 ans (fig. 13.30). La bordure peut être papuleuse avec un centre kératosique (fig. 13.31).



Fig. 13.27 Dyskératome verruqueux.



Fig. 13.30 Pore dilaté.

Le centre correspond à un grand sac infundibulaire acanthosique, plus ou moins anfractueux (fig. 13.32), rempli de kératine compacte et éosinophile (fig. 13.33). L'acanthome des

gaines pilaires (*pilar sheath acanthoma*) en est une variante, avec une paroi un peu plus bourgeonnante et une ouverture plus évasée. Contrairement au trichofolliculome, on ne voit pas de follicule complet dans la paroi.

TUMEUR INFUNDIBULAIRE (OU TUMEUR DE L'INFUNDIBULUM PILAIRE OU INFUNDIBULOME)

Cette petite lésion plane blanche ou plus claire que la peau normale est localisée principalement au visage (fig. 13.34). C'est dans les formes multiples qu'on peut faire le diagnostic clinique, car il y a de nombreuses macules au visage, mais aussi sur le tronc ou les fesses. Le contraste est évident lorsque la peau normale bronze (fig. 13.35). Le contour est géographique et la taille va de 3 à 15 mm.

Cette tumeur est formée d'un petit plateau horizontal de cellules claires, situé sous l'épiderme et connecté à celui-ci ou aux follicules par de petits ponts (fig. 13.36). Les cellules sont plus grandes et plus claires que celles de l'épiderme et peuvent être légèrement PAS positives. En périphérie, on voit une basale épaisse et surtout des mottes de tissu élastique, déjà visibles en coloration standard, mais mieux visualisées avec l'orcéine (fig. 13.37).



Fig. 13.31 Pore dilaté.

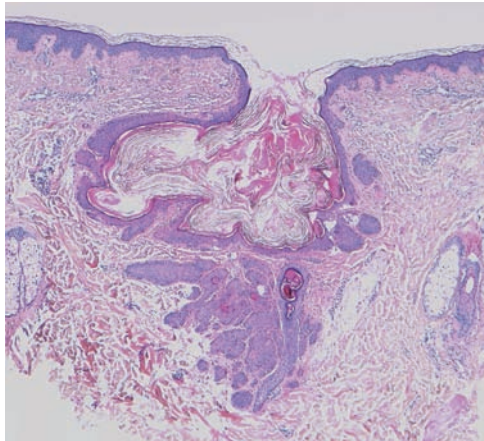


Fig. 13.32 Pore dilaté – acanthome des gaines pilaires.



Fig. 13.34 Tumeur infundibulaire.

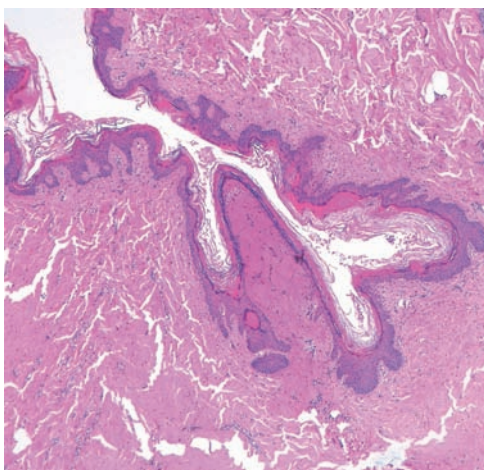


Fig. 13.33 Pore dilaté.



Fig. 13.35 Tumeurs infundibulaires multiples.

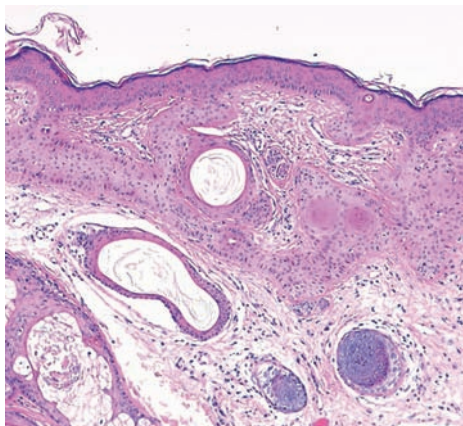


Fig. 13.36 Tumeur infundibulaire.



Fig. 13.39 Porome folliculaire endophytique.

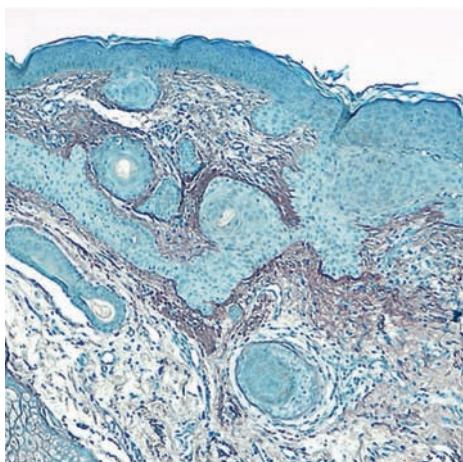


Fig. 13.37 Tumeur infundibulaire (coloration à l'orcéine).

POROME FOLLICULAIRE (OU KÉRATOSE FOLLICULAIRE INVERSÉE)

Cette tumeur bénigne se voit chez l'adulte après 60 ans, surtout au visage ou sur le cuir chevelu. Il existe des formes exophytiques (fig. 13.38) et des formes plus planes et aussi hyperkératosiques (fig. 13.39).

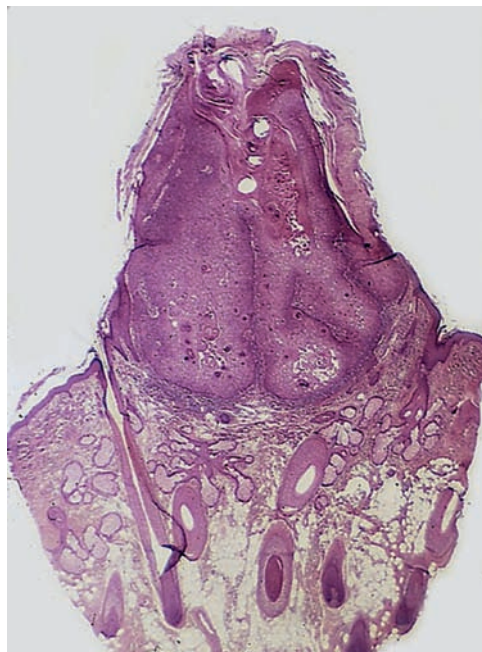


Fig. 13.40 Porome folliculaire exophytique.



Fig. 13.38 Porome folliculaire exophytique.

La lésion est symétrique et bien limitée, avec une hyperkératose ortho- et parakératosique, exophytique (fig. 13.40) ou endophytique (fig. 13.41). Elle est faite de kératinocytes de grande taille souvent séparés les uns des autres, donnant une fausse impression d'acantholyse ou un aspect « lâche » à l'ensemble. Il s'y associe des cellules dyskératosiques ou de petits enroulements épidermoïdes (fig. 13.42).

Le diagnostic différentiel comprend la kératose séborrhéique irritée et le carcinome spinocellulaire, dans lequel il y a plus d'atypies et pas d'aspect « lâche ».

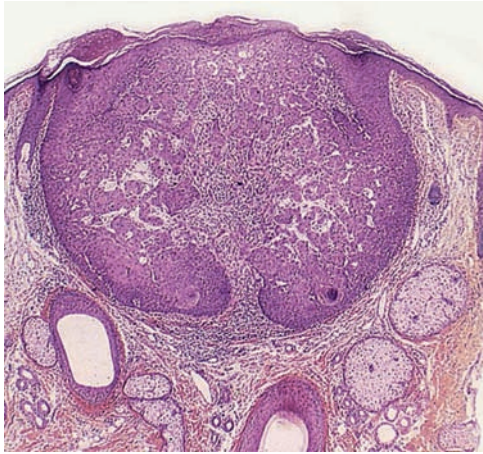


Fig. 13.41 Porome folliculaire endophytique.

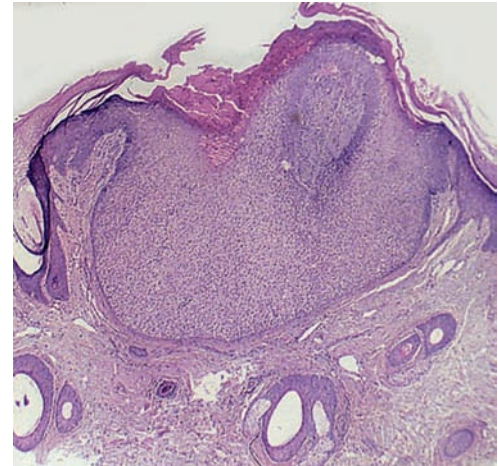


Fig. 13.44 Trichilemmome.

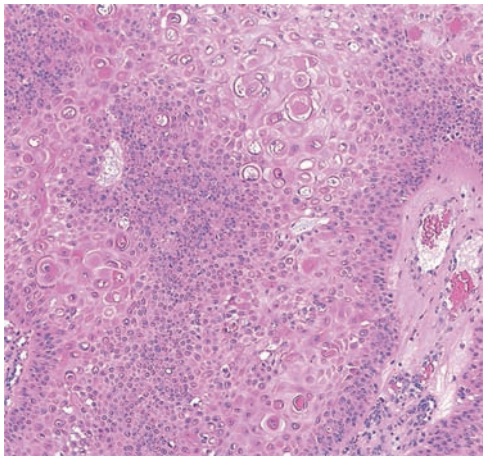


Fig. 13.42 Porome folliculaire – gros plan montrant les petits enroulements.

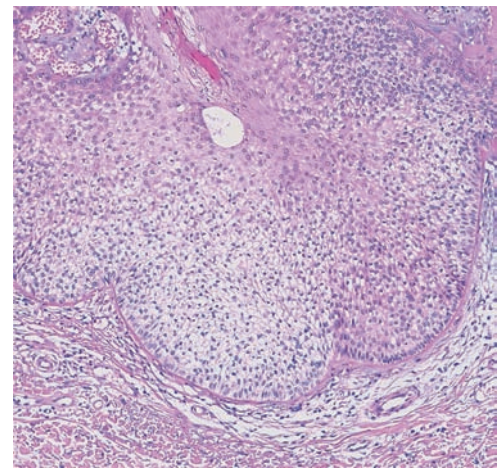


Fig. 13.45 Trichilemmome.

TRICHILEMMOME (OU TRICHOLEMMOME)

Il s'agit d'une tumeur papuleuse et kératosique, située le plus souvent au visage, et mesurant généralement moins de 1 cm (fig. 13.43). Il existe des formes multiples dans la maladie de Cowden. L'aspect est celui de papules kératosiques légèrement ombiliquées.



Fig. 13.43 Trichilemmome dans un syndrome de Cowden.

Au microscope, le trichilemmome est exo- et endophytique et recouvert d'une hyperkératose ortho- ou parakératosique (fig. 13.44). La limite latérale est nette. La tumeur est toujours connectée à l'épiderme. À sa partie inférieure, elle est faite de cellules claires formant une palissade, bordée par une membrane basale épaisse (fig. 13.45). Les cellules sont colorables par le PAS, et ont un noyau excentré comme celles de la gaine folliculaire externe.

Le diagnostic différentiel est l'acanthome à cellules claires qui n'a pas de palissade ni de cellules cylindriques. Dans le carcinome trichilemmal, il y a beaucoup plus d'atypies et des mitoses.

PILOMATRICOME

Le pilomatricome survient à tout âge mais est préférentiellement vu chez les jeunes enfants (80 % des cas). Il est localisé principalement à la tête et au cou et moins fréquemment aux membres supérieurs. Il y a une légère prédominance féminine. Cette tumeur est dermo-hypodermique et se présente comme un nodule plus ou moins saillant (fig. 13.46 et 13.47). À la palpation, on sent une induration, irrégulière et bosselée. On voit parfois à travers l'épiderme l'aspect calcifié. Dans certains cas, il existe une anétodermie au-dessus de la lésion (fig. 13.48), qui peut même conduire à une lésion bulleuse.



Fig. 13.46 Pilomatricome.

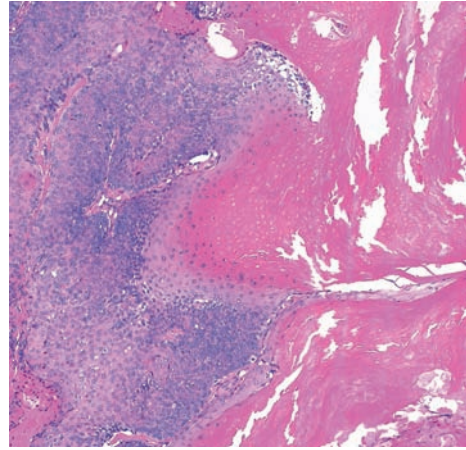


Fig. 13.49 Pilomatricome avec zone transitionnelle.

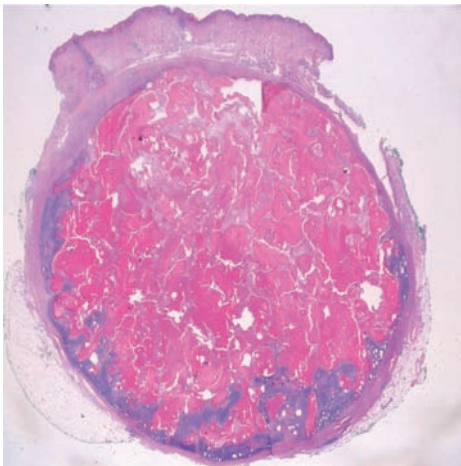


Fig. 13.47 Pilomatricome vue générale.

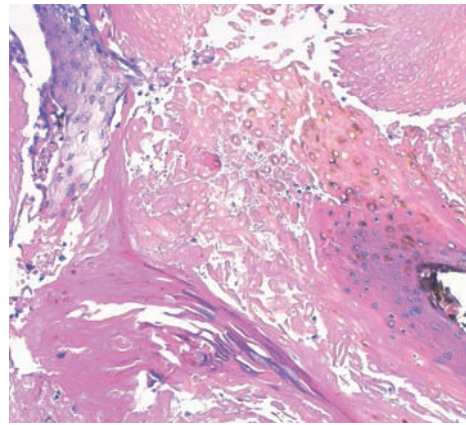


Fig. 13.50 Pilomatricome momifié.



Fig. 13.48 Pilomatricome avec anéto dermie.

énucléée lors de l'excision. Avec le temps, les zones matricielles disparaissent et il ne persiste plus que les cellules fantômes; la pigmentation mélanique est fréquente (fig. 13.50).

TRICHOBLASTOME (OU TRICHOÉPITHÉLIOME)

Le trichoblastome touche les adultes à 45 ans en moyenne, avec une nette prédominance féminine. La lésion varie d'une petite papule couleur chair (fig. 13.51) à des lésions plus grandes

Au microscope, le pilomatricome est rond ou ovalaire (fig. 13.47) et peut être kystique. Il est fait d'une alternance de bandes de petites cellules basophiles à très haut rapport nucléocytoplasmique avec activité mitotique importante, et de plages de cellules fantômes anucléées (fig. 13.49). L'image typique est celle de la zone transitionnelle où l'on passe graduellement des cellules matricielles vers les cellules fantômes. La lésion est souvent



Fig. 13.51 Trichoblastome isolé.

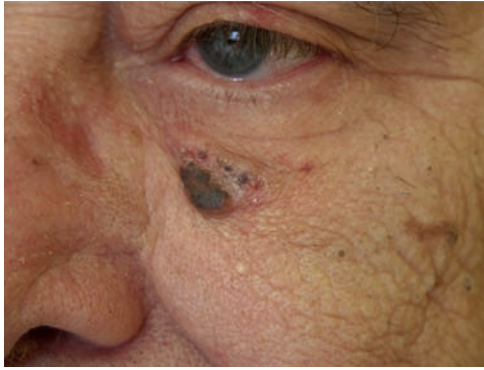


Fig. 13.52 Trichoblastome en plaque.

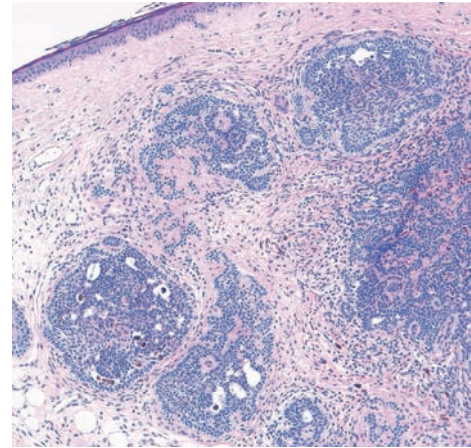


Fig. 13.55 Trichoblastome cribriforme.

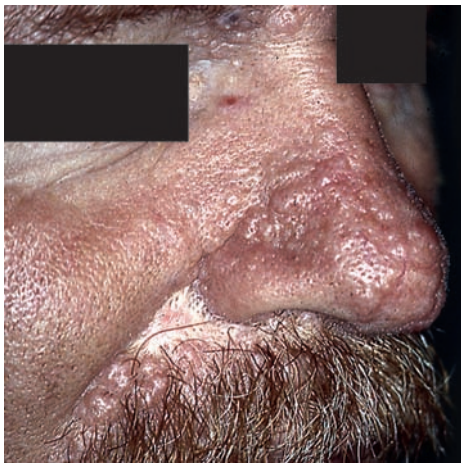


Fig. 13.53 Trichoblastomes multiples.

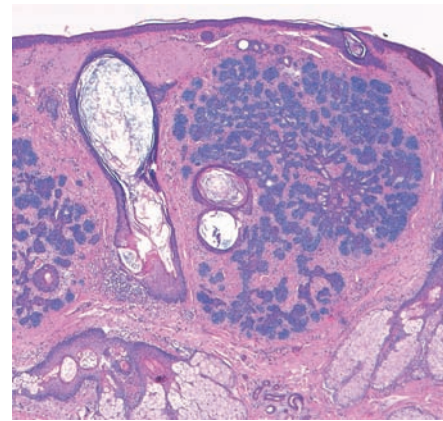


Fig. 13.56 Trichoblastome - aspect arborescent.

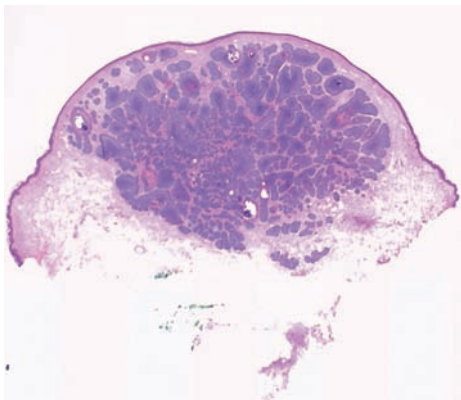


Fig. 13.54 Trichoblastome - silhouette.

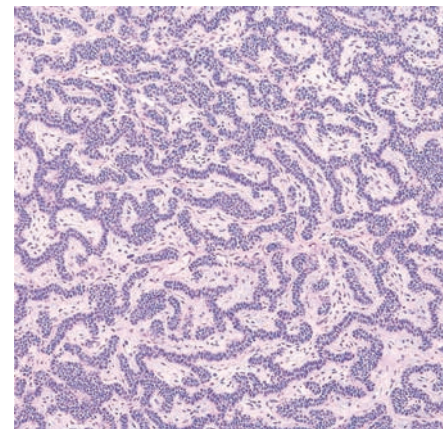


Fig. 13.57 Trichoblastome - aspect en labyrinthe.

ressemblant au carcinome basocellulaire, qui peuvent être parfois pigmentées ou en plaque (fig. 13.52). Les localisations préférentielles sont le sillon nasogénien et le nez ainsi que l'angle interne de l'œil. Les formes multiples autosomiques dominantes sont le syndrome de Brooke-Spiegler et la trichoépithéliomatose, qui ont la même origine génétique (fig. 13.53).

Au microscope, il existe de nombreuses variantes architecturales, en petits nodules, en gros nodules (fig. 13.54), cri-

briformes (fig. 13.55), arborescentes (fig. 13.56) ou rubanées (fig. 13.57). La silhouette montre une lésion symétrique et relativement bien limitée, pouvant toucher toute la hauteur du derme et habituellement sans connexion avec l'épiderme. La tumeur est faite de cellules très basophiles, formant des lobules ou des travées, au sein d'un stroma cellulaire avec une pigmentation mélanique fréquente. Il n'y a habituellement pas de

fentes de rétraction contre les éléments épithéiaux, mais des fentes à distance, entre le stroma et le tissu sain, marquant bien la limite périphérique. La forme rubanée (*rippled*) a un aspect labyrinthique, avec de multiples petites travées sans vraie différenciation folliculaire. La différenciation folliculaire typique est représentée par des zones éosinophiles avec kératinisation folliculaire, situées au sein de massifs basophiles donnant une image «bleu autour, rouge au centre» (fig. 13.58). Certains lobules s'invaginent pour former une image proche de celle de la papille pileaire. Contrairement au carcinome basocellulaire, le trichoblastome donne un marquage positif avec l'anticorps PHLDA1 (fig. 13.59).

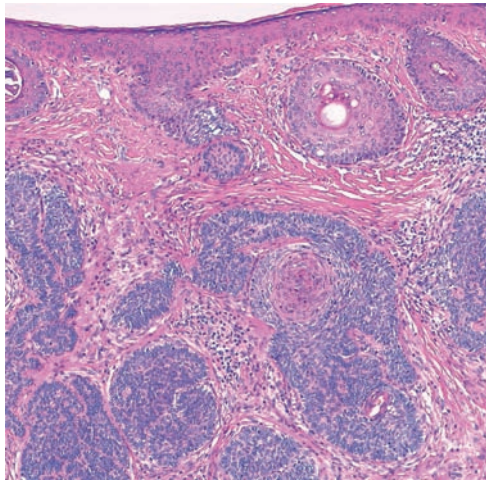


Fig. 13.58 Trichoblastome – zones de kératinisation folliculaire.

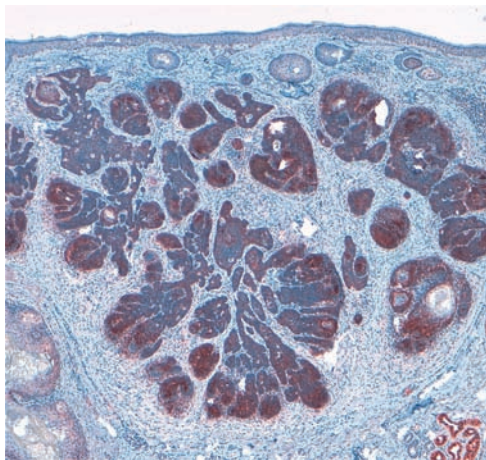


Fig. 13.59 Trichoblastome (marquage PHLDA1).

TRICHOÉPITHÉLIOME DESMOPLASTIQUE

Cette tumeur se développe chez l'adulte jeune (45 ans en moyenne) avec une très nette prédominance féminine (85 %). Elle est située surtout au milieu de la joue (fig. 13.60) ou sur le front et plus rarement au nez. L'aspect clinique est celui d'une petite plaque couleur chair ou jaunâtre, assez bien limitée et mesurant 0,5 à 1,5 cm.

Au microscope, il s'agit d'une lésion à grand axe horizontal, occupant toute la hauteur du derme (fig. 13.61), non connectée à la surface. Elle est faite de petites travées de cellules basophiles sans artéfacts de rétraction (fig. 13.62), avec des petits kystes contenant une kératine lamellaire et parfois calcifiés. Le diagnostic différentiel est d'abord le carcinome basocellulaire sclérodermiforme (où PHLDA1 n'est pas exprimé, à la différence du trichoépithéliome desmoplastique), puis le carcinome annexiel microkystique. Dans environ 10 % des cas, la tumeur s'accompagne d'un nævus nævocellulaire totalement intriqué aux éléments épithéiaux.



Fig. 13.60 Trichoépithéliome desmoplastique.

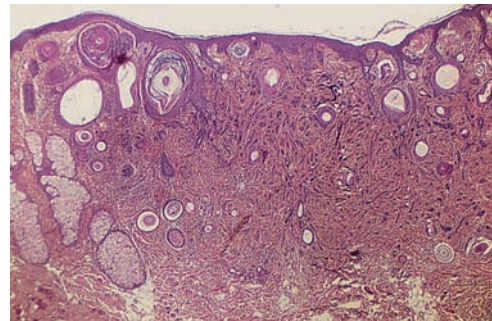


Fig. 13.61 Trichoépithéliome desmoplastique.

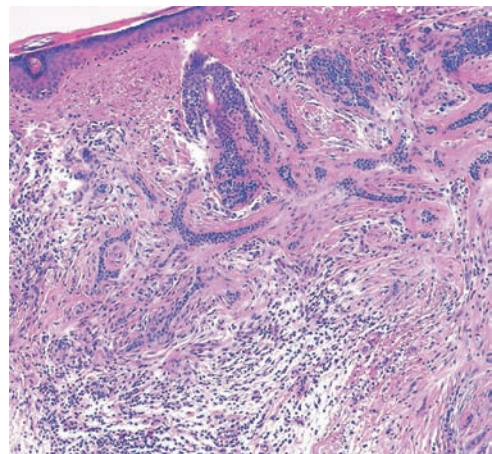


Fig. 13.62 Trichoépithéliome desmoplastique.

HAMARTOME FOLLICULAIRE BASALOÏDE

Cette lésion rare a plusieurs présentations cliniques : petite plaque isolée, multiples papules dans un secteur limité (fig. 13.63), forme linéaire (fig. 13.64) et forme généralisée.

Au microscope, tous les follicules sont remplacés par des structures obliques et arborescentes (fig. 13.65), avec ébauches de kystes mais sans matrice pileuse, sans kératinisation folliculaire ni tige pileuse. La surface est kératosique.



Fig. 13.63 Hamartome folliculaire basaloïde localisé.



Fig. 13.64 Hamartome folliculaire basaloïde linéaire.

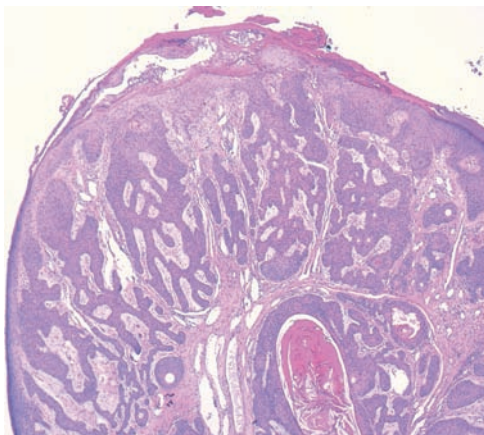


Fig. 13.65 Hamartome folliculaire basaloïde.

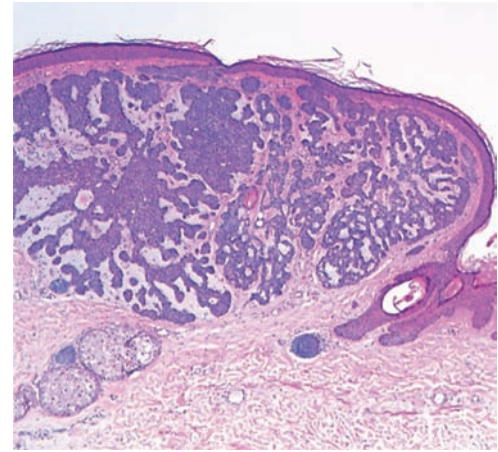


Fig. 13.66 Hamartome folliculaire basaloïde.

La lésion peut former de petites papules bien limitées ressemblant fortement au trichoblastome ou au nævus basocellulaire du syndrome de Gorlin (fig. 13.66). Le stroma est folliculaire, avec de la mucine et des cellules fusiformes.

FIBROFOLLICULOME ET TUMEURS PÉRIFOLLICULAIRES

Le fibrofolliculome, le fibrome périfolliculaire et le trichodisque représentent des variantes morphologiques des lésions du syndrome de Birt-Hogg-Dubé. Il existe toutefois des fibrofolliculomes solitaires et des trichodisques multiples n'entrant pas dans le cadre de ce syndrome. Ils siègent surtout au visage ; ce sont de multiples petites papules à centre ombiliqué ou comédorien (fig. 13.67).

Au microscope, le *fibrofolliculome* est le plus caractéristique, avec une orientation verticale légèrement oblique, un infundibulum dilaté (fig. 13.68 et 13.69) autour duquel on trouve de fins prolongements plus ou moins réticulés, situés au sein d'un stroma pileux riche en mucine et contenant des cellules fusiformes. Le *trichodisque* forme une papule à l'arrière d'un poil, au sein de laquelle on trouve de petits vaisseaux et des cellules fusiformes CD34+ au sein d'un stroma riche en mucine. La recoupe d'un fibrofolliculome peut donner cet aspect (fig. 13.70). Parfois, la structure folliculaire est plus anormale, mais elle conserve



Fig. 13.67 Fibrofolliculomes multiples.

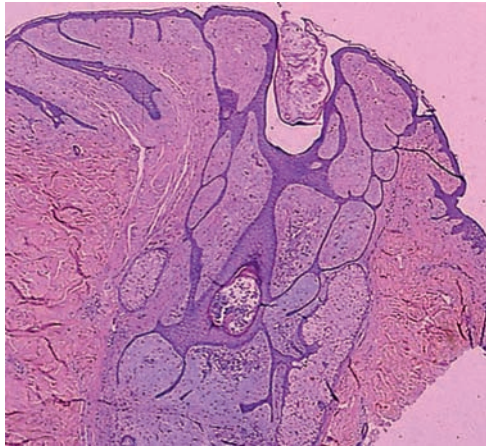


Fig. 13.68 Fibrofolliculome.

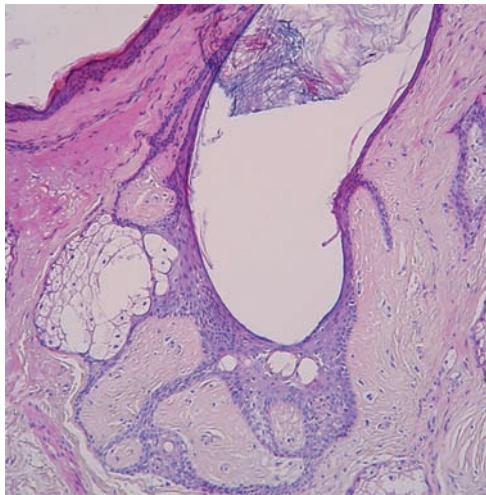


Fig. 13.69 Fibrofolliculome.

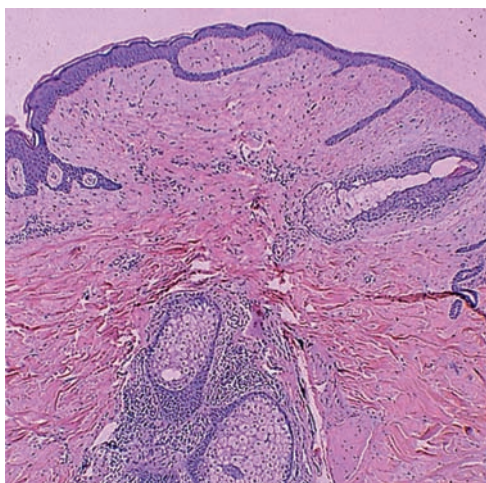


Fig. 13.70 Trichodiscome (recoupe de la fig. 13.68).

un aspect vertical (fig. 13.71). Le fibrome périfolliculaire est centré par une annexe de petite taille entourée d'une zone de fibrose concentrique. On a parfois les trois images pour une seule lésion en réalisant des recoups multiples.



Fig. 13.71 Fibrofolliculome.

HAMARTOME FOLLICULOSÉBACÉ KYSTIQUE

Cette lésion siège principalement au visage, surtout sur le nez, et se présente comme un papulonodule exceptionnellement pédiculé (fig. 13.72). Il y a une légère prédominance masculine et l'âge moyen est de plus de 40 ans.

L'aspect au microscope est celui d'une structure kystique infundibulaire centrale, entourée de multiples glandes sébacées matures, sans connexion directe avec la surface (fig. 13.73 et 13.74). Le stroma est fibreux ou contient de façon typique des adipocytes. La lésion est très proche de l'hamartome lipomateux contenant des éléments folliculaires.



Fig. 13.72 Hamartome folliculosébacé kystique.

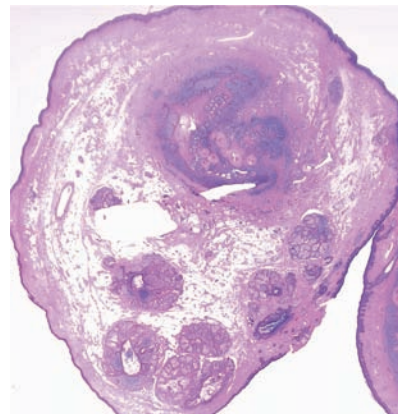


Fig. 13.73 Hamartome folliculosébacé kystique.

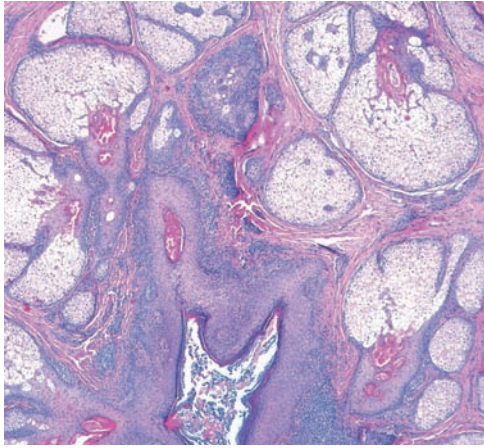


Fig. 13.74 Hamartome folliculosébacé kystique.



Fig. 13.77 Hyperplasie sébacée de couleur très jaune.

TUMEURS SÉBACÉES BÉNIGNES

HYPERPLASIE SÉBACÉE

Cette affection est banale après la cinquantaine, sous forme isolée ou multiple, presque toujours au visage. La lésion typique est une papule ombiliquée (fig. 13.75), bien limitée, avec une périphérie jaunâtre (fig. 13.77).



Fig. 13.75 Hyperplasie sébacée du front.

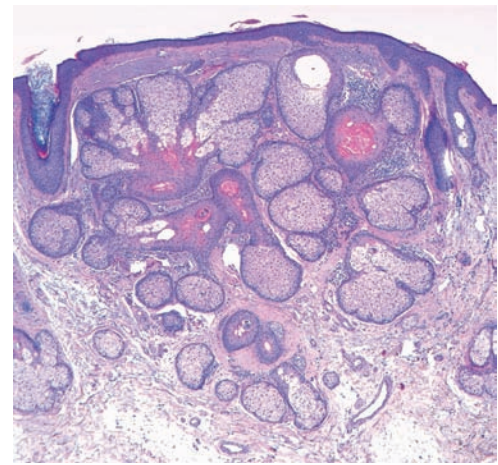


Fig. 13.78 Hyperplasie sébacée papuleuse.

Au microscope, l'hyperplasie sébacée est bien circonscrite et centrée par un infundibulum contenant de la kératine (fig. 13.76). De part et d'autre, on observe des glandes sébacées volumineuses mais de structure normale, l'ensemble étant proche d'une glande sébacée trop volumineuse. L'épiderme est soulevé de part et d'autre, d'où l'aspect de papules de couleur jaune, mais l'ombilication n'est pas oblique (fig. 13.78).

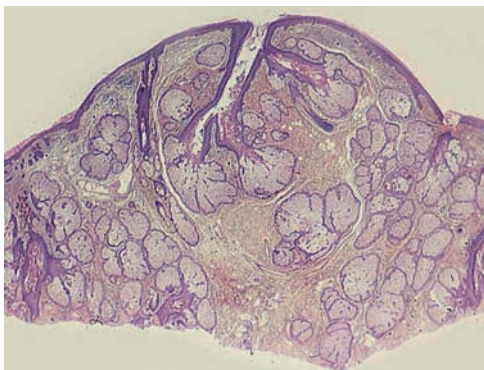


Fig. 13.76 Hyperplasie sébacée avec canal excréteur central.

ADÉNOME SÉBACÉ

Cette tumeur survient chez l'adulte après 40 ans et est beaucoup moins fréquente que l'hyperplasie sébacée. Elle doit toujours faire rechercher un syndrome de Muir-Torre. L'adénome sébacé est arrondi, jaunâtre, à surface lisse ou croûteuse et d'aspect gras (fig. 13.79 et 13.80). Il mesure en général moins de 1,5 cm, mais peut occasionnellement être plus grand.

L'adénome sébacé est symétrique, bien limité et exophytique (fig. 13.81), et fait de volumineux lobules sébacés, limités par une ou plusieurs couches de sébocytes immatures basophiles périphériques, et contenant de nombreux sébocytes matures (fig. 13.82). Il n'y a pas de canal excréteur, les glandes semblant s'ouvrir directement à la surface (fig. 13.83), qui est parakératosique et riche en neutrophiles. On peut, en



Fig. 13.79 Adénome sébacé du front.



Fig. 13.80 Adénome sébacé de la joue.

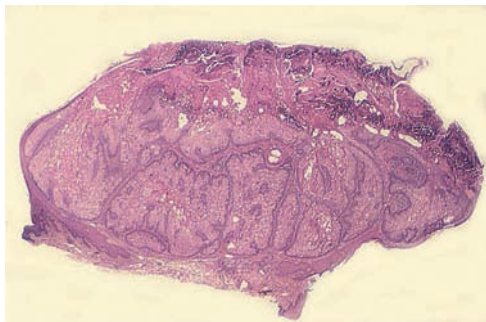


Fig. 13.81 Adénome sébacé – surface parakératosique.

immunohistochimie, rechercher l'absence d'expression des molécules du système de réparation des mésappariements, en faveur du syndrome de Muir-Torre (MLH et MSH).

SÉBACÉOME (ANCIENNEMENT ÉPITHÉLIOMA SÉBACÉ)

Le sébacéome est peu fréquent et survient au visage chez l'adulte après 50 ans; il a une couleur jaunâtre ou brunâtre (fig. 13.84). En cas de syndrome de Muir-Torre, les sébacéomes et autres lésions sébacées sont multiples et peuvent apparaître plus tôt, avec une prédominance féminine (fig. 13.85).

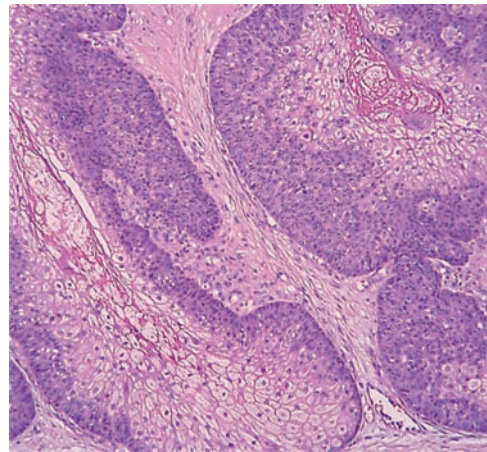


Fig. 13.82 Adénome sébacé avec plusieurs couches de cellules immatures.

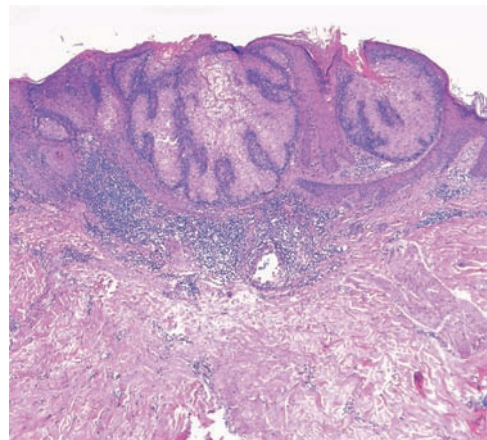


Fig. 13.83 Adénome sébacé à silhouette typique.



Fig. 13.84 Sébacéome – syndrome de Muir-Torre.

Au microscope, on a de multiples éléments nodulaires dermiques, connectés ou non à la surface et soulevant l'épiderme. Il y a une prédominance de cellules immatures basophiles, pouvant ressembler aux plages du trichoblastome



Fig. 13.85 Multiples lésions sébacées dans un syndrome de Muir-Torre.
(Coll. Dr Olivier Cogrel.)

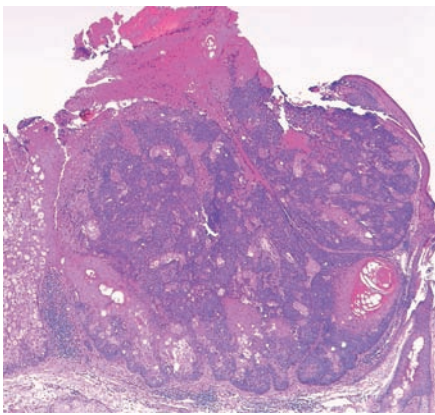


Fig. 13.86 Sébacéome.

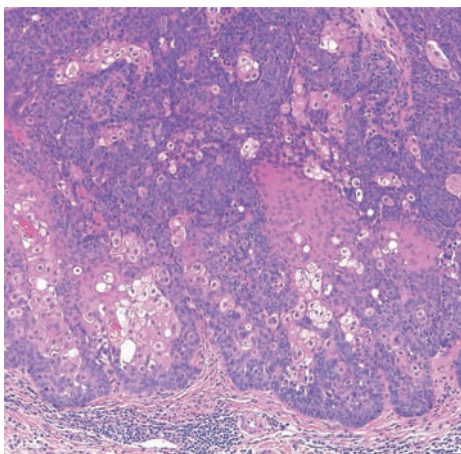


Fig. 13.87 Sébacéome.

(fig. 13.86 et 13.87). Il y a toujours des sébocytes matures en nombre variable au sein de ces massifs basophiles. La forme kystique est quasi pathognomonique du syndrome de Muir-Torre (fig. 13.88). L'architecture et la cytologie permettent de distinguer le sébacéome du carcinome sébacé.

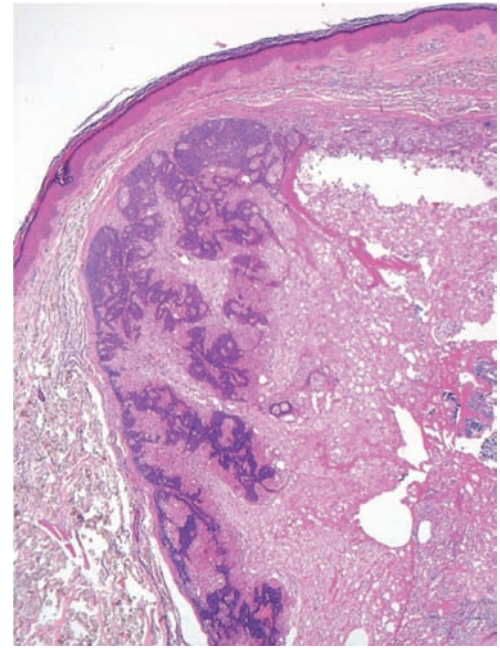


Fig. 13.88 Sébacéome kystique.

NÆVUS SÉBACÉ (HAMARTOME SÉBACÉ)

Le nævus sébacé est le plus souvent congénital, se présentant comme des papules linéaires ou des plaques, situées au visage ou au cuir chevelu (fig. 13.89). La couleur jaune, l'alopécie et la disposition linéaire sont très évocatrices. Avec l'âge, ces lésions ont une surface plus papillomateuse ou kératosique et de nombreuses tumeurs peuvent s'y développer.

L'aspect microscopique évolue en fonction de l'âge. Chez le nourrisson, on a une hyperplasie épidermique avec peu d'éléments sébacés visibles (fig. 13.90), mais avec une absence de follicules terminaux. Chez l'adulte au contraire, les glandes sébacées sont bien mieux visibles, volumineuses, sans canal excréteur bien défini, et surmontées par une hyperplasie épidermique (fig. 13.91). Après l'âge de 30 ans, de multiples tumeurs principalement bénignes peuvent



Fig. 13.89 Nævus sébacé du nourrisson.

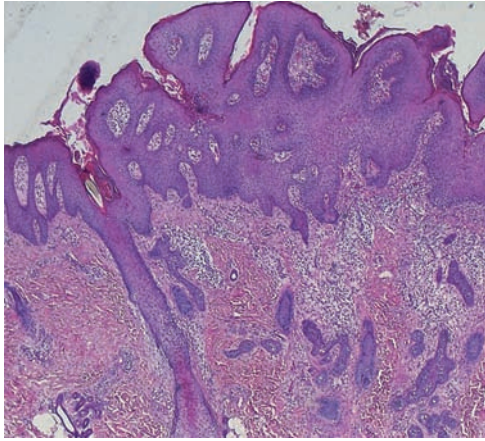


Fig. 13.90 Nævus sébacé du nourrisson.

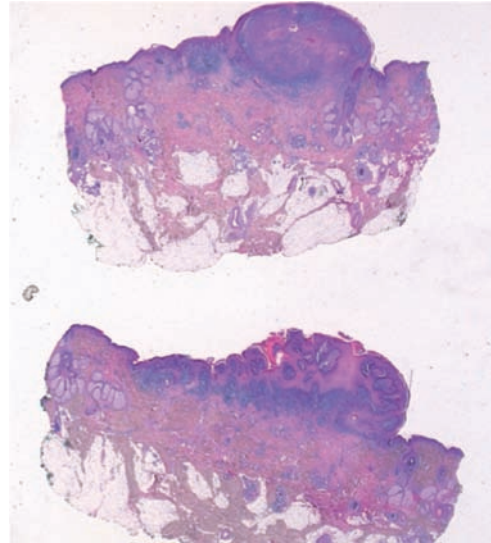


Fig. 13.93 Trichoblastome sur nævus sébacé.

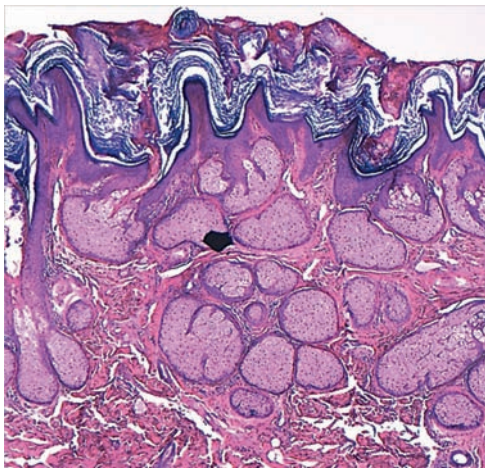


Fig. 13.91 Nævus sébacé avec hyperplasie chez un adulte.

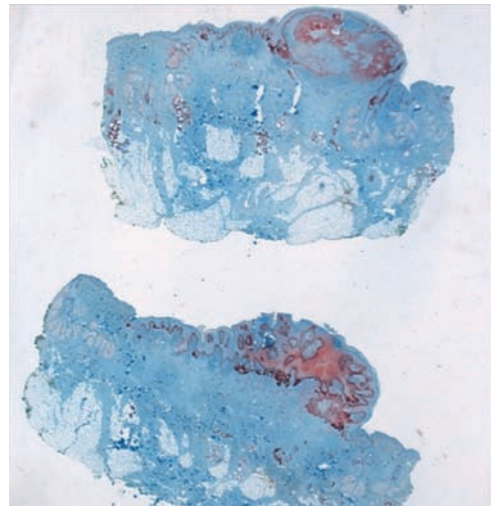


Fig. 13.94 Trichoblastome sur nævus sébacé – marquage PHLDA1.



Fig. 13.92 Nævus sébacé compliqué de multiples tumeurs.

survenir (fig. 13.92), dont la plus fréquente est le trichoblastome (fig. 13.93) qui exprime PHLDA1 (fig. 13.94); on a parfois de petits bourgeons basophiles proches du trichoblastome, mais naissant de l'épiderme (fig. 13.95). On peut voir sur un nævus sébacé des tumeurs sébacées, sébacéomes et adénomes sébacés, des trichilemmomes et exceptionnellement des tumeurs annexielles malignes, trichoblastiques, sébacées ou sudorales.

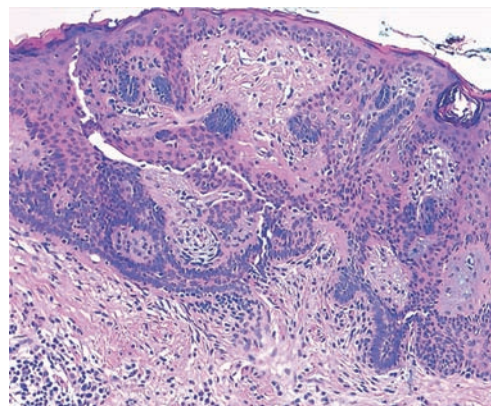


Fig. 13.95 Néogenèse folliculaire sur nævus sébacé.

TUMEURS SUDORALES ECCRINES BÉNIGNES

POROME

Le *porome eccrine trabéculaire* est souvent exophytique et localisé plus souvent aux extrémités des membres. Il est bien limité, rosé et humide (fig. 13.96), entouré d'une collerette épidermique. Il survient chez l'adulte et a un aspect clinique parfois inquiétant, car on évoque un porocarcinome ou un mélanome achromique dans les zones palmoplantaires.

Au microscope, il peut être exophytique (fig. 13.97) ou au contraire endophytique (fig. 13.98). Il est connecté à l'épiderme et surmonté d'une hyperkératose variable. Les larges travées dermiques forment un réseau et sont faites de petites cellules rondes régulières, bien séparées des kératinocytes normaux (fig. 13.98).

La forme superficielle ou *hidroacanthoma simplex* survient plus tard (âge moyen 66 ans), est plus étalée, discrètement kératosique, de couleur rosée ou brune, pouvant ressembler

à une kératose séborrhéique (fig. 13.99). L'aspect est celui de nids de cellules porales très bien limités dans l'épiderme, sans invasion trabéculaire du derme (fig. 13.100). Au sein de ces

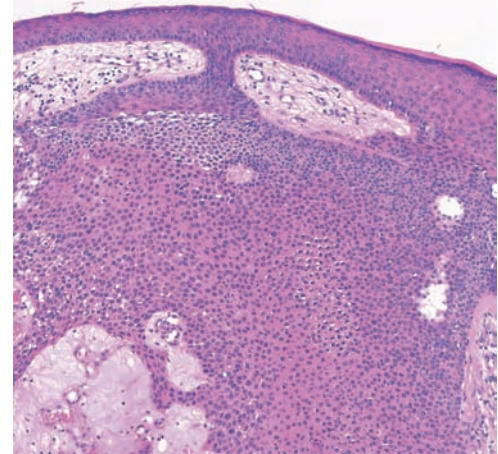


Fig. 13.98 Porome eccrine endophytique.



Fig. 13.96 Porome eccrine du talon.

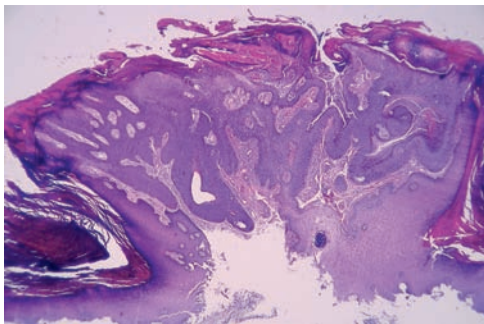


Fig. 13.97 Porome eccrine exophytique.

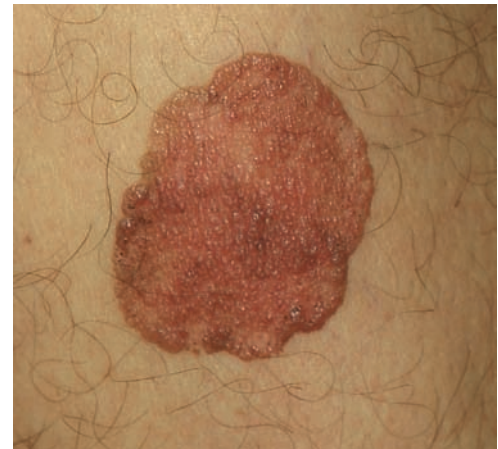


Fig. 13.99 Hidroacanthoma simplex.

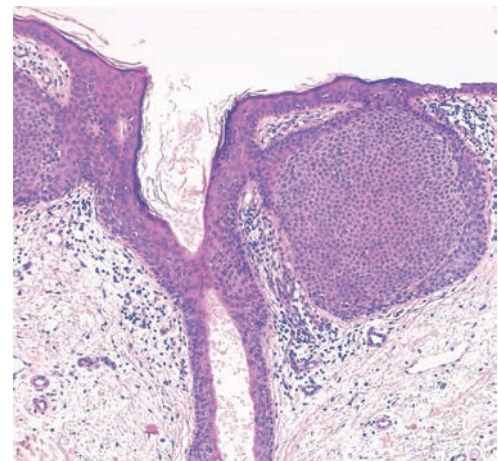


Fig. 13.100 Hidroacanthoma simplex.

massifs de cellules porales homogènes, on trouve de petits canalicules (fig. 13.101).

Il existe d'autres variantes de poromes : la *dermal duct tumor* qui n'est pas connectée à l'épiderme (fig. 13.102) et l'*hidradénome poroïde* se développant dans le derme profond, les

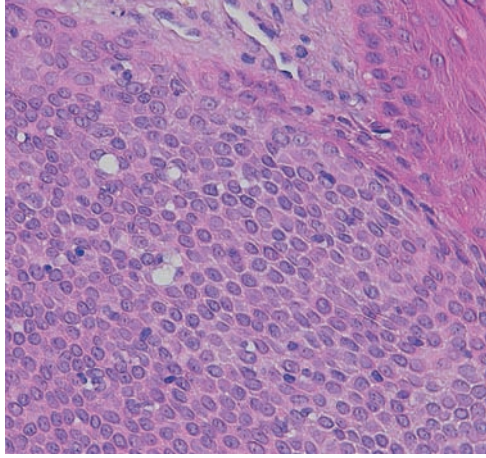


Fig. 13.101 Hidroacanthoma simplex.

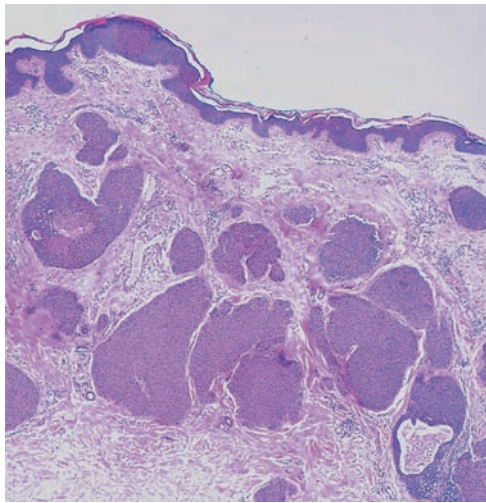


Fig. 13.102 Dermal duct tumor.

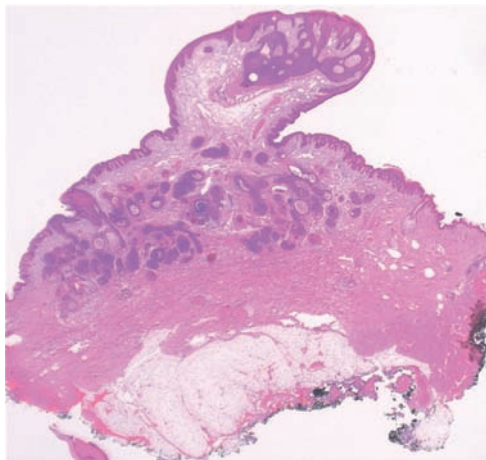


Fig. 13.103 Porome eccrine complexe.

lobules de la partie basse étant plus proches de l'hidradénome. Il existe aussi des formes complexes mêlant plusieurs types d'architecture (fig. 13.103), la cytologie étant partout celle des cellules porales. On peut trouver des zones de kératinisation avec des cellules plus grandes, plus éosinophiles ainsi que des zones de nécrose au centre des lobules les plus volumineux.

SYRINGOMES

Les syringomes peuvent être isolés, au visage, mais ils sont surtout reconnaissables dans la forme multiple, qui touche le haut du visage, sous la paupière inférieure (fig. 13.104) ou le tronc dans toute sa partie antérieure (fig. 13.105), des formes éruptives étant possibles (*hidradénomes éruptifs de Darier-Jacquet*), notamment au cours de la grossesse. Il s'agit de petites élevures papuleuses de couleur chair ou brunes, qui peuvent parfois légèrement augmenter de volume et devenir prurigineuses à l'effort.

Au microscope, il s'agit d'une tumeur dermique comprenant de multiples structures luminales entourées de deux couches cellulaires, et voisinant avec des travées parfois connectées sur ces lumières et donnant un aspect en raquette ou en têtard (fig. 13.106). On peut en outre trouver de petits kystes kératinisants. Le stroma est souvent un peu fibreux voire desmoplastique (fig. 13.107). Il existe une variante à cellules claires, où la lumière n'est pas évidente à voir (fig. 13.108).



Fig. 13.104 Syringomes sous-palpébraux.



Fig. 13.105 Syringomes thoraciques.

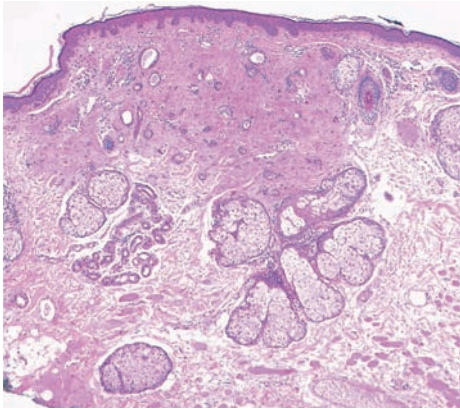


Fig. 13.106 Syringome.

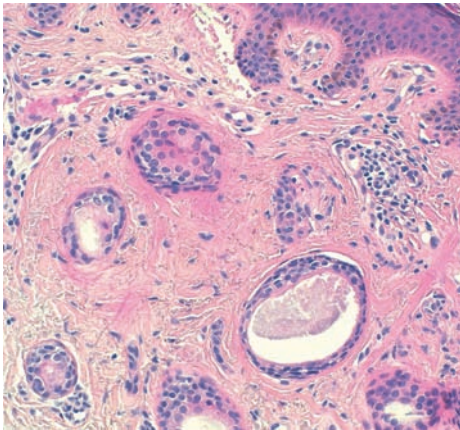


Fig. 13.107 Syringome.

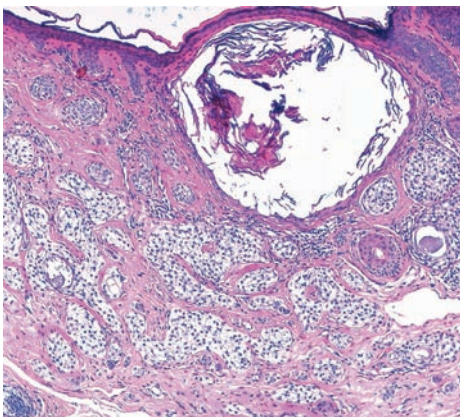


Fig. 13.108 Syringome à cellules claires.

SPIRADÉNOME ECCRINE

Cette tumeur se voit chez l'adulte après 30 ans et prédomine chez l'homme. Elle peut être isolée et elle est douloureuse spontanément ou à la palpation. Des formes multiples peuvent se voir au cours de la cylindromatose, ou dans des lésions linéaires (fig. 13.109). La clinique n'est pas spécifique hormis la douleur, la lésion étant un nodule à surface lisse.



Fig. 13.109 Spiradénomes eccrines multiples linéaires.

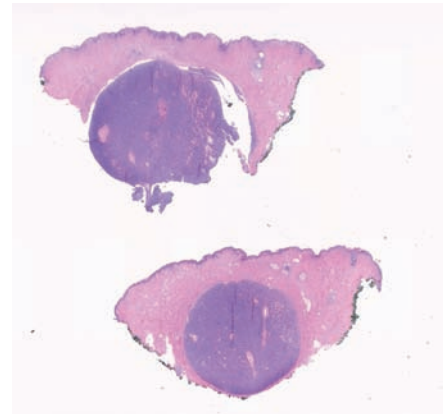


Fig. 13.110 Spiradénome eccrine.

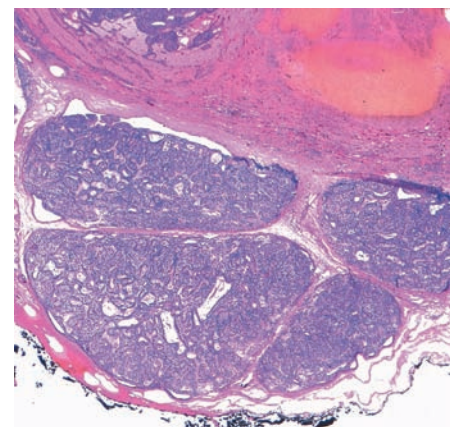


Fig. 13.111 Spiradénome eccrine.

Le spiradénome n'est pas connecté à l'épiderme. Il est fait de plusieurs lobules de taille variable séparés les uns des autres (fig. 13.110) et pouvant s'encastrent comme les pièces d'un puzzle (fig. 13.111). Il y a souvent des cavités vasculaires dilatées au sein de la lésion. On trouve deux types cellulaires : des grandes cellules à noyau clair ébauchant des

formations alvéolaires, et de petites cellules au cytoplasme peu abondant et au noyau dense correspondant à des cellules myo-épithéliales (fig. 13.112). Au sein de ces massifs et cordons, on peut voir des dépôts éosinophiles PAS positifs et des canaux, l'image pouvant se rapprocher fortement de celle du cylindrome. Il y a en fait une continuité entre ces deux tumeurs.

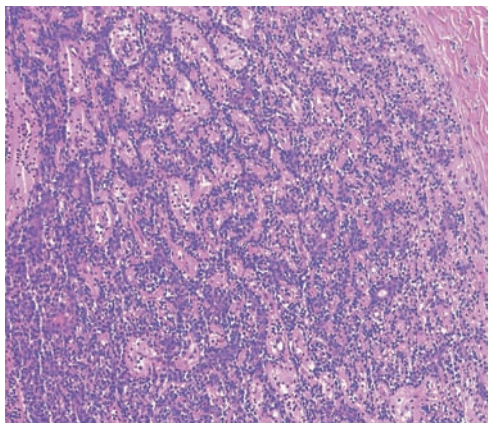


Fig. 13.112 Spiradénome.

CYLINDROME

Le cylindrome peut être isolé, principalement sur le cuir chevelu (fig. 13.113), ou exister sous forme de multiples tumeurs du cuir chevelu mais aussi du tronc. La cylindromatose autosomique dominante, par mutation du gène *CYLD*, peut aboutir au tableau de «tumeurs en turban» (fig. 13.114). Le cylindrome est un nodule pouvant atteindre plusieurs centimètres de diamètre, à surface lisse et parfois recouvert de télangiectasies.

Au microscope, il s'agit d'une tumeur dermique, non connectée à l'épiderme, composée de lobules arrondis, faits de cellules basophiles (fig. 13.115), ayant parfois une disposition palissadique à la périphérie. Ces nodules sont entourés d'une zone éosinophile dense colorable au PAS, d'aspect hyalin, qu'on peut trouver aussi au centre des lobules (fig. 13.116). On peut y trouver des tubes glandulaires.



Fig. 13.113 Cylindrome.

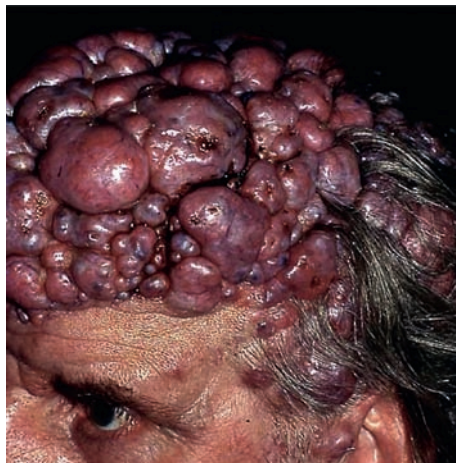


Fig. 13.114 Cylindromes multiples – tumeurs en turban.

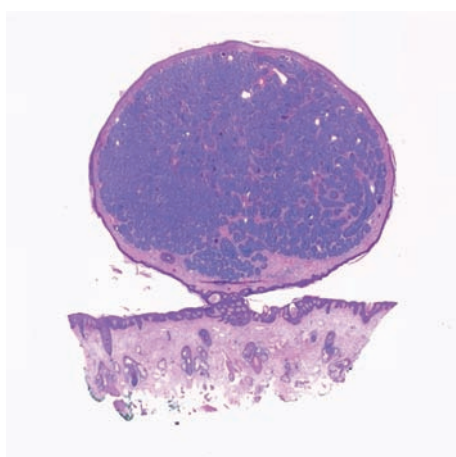


Fig. 13.115 Cylindrome exophytique.

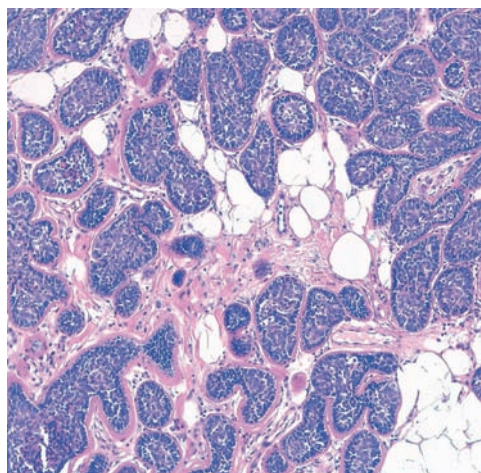


Fig. 13.116 Cylindrome – aspect typique.

HIDRADÉNOME

Cette tumeur survient principalement chez l'adulte. Elle siège au visage et au cuir chevelu ou à la partie proximale des membres. Il s'agit d'un nodule à surface lisse (fig. 13.117),



Fig. 13.117 Hidradénome du scrotum.

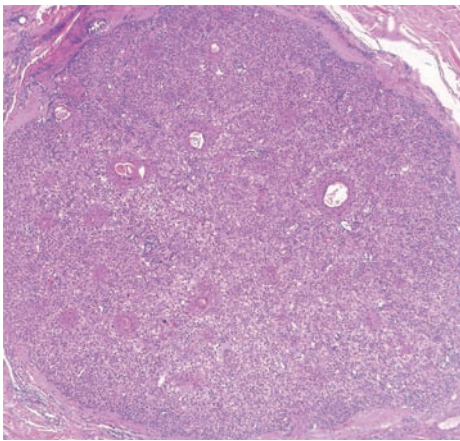


Fig. 13.118 Hidradénome.

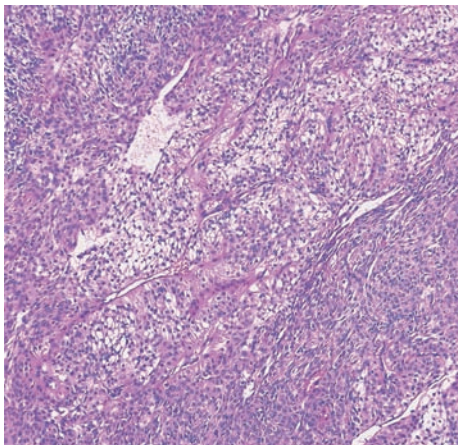


Fig. 13.119 Hidradénome – zone à cellules claires.

parfois télangiectasique, avec dans des cas rares un pertuis d'où sort un liquide filant. La taille est en général de 1 à 2 cm.

Histologiquement, il s'agit d'une masse ronde, ou multilobulée, bien limitée à la périphérie (fig. 13.118). Les cellules sont éosinophiles ou plus claires (fig. 13.119). Quand la majorité sont claires, on parle d'*hidradénome à cellules claires* (fig. 13.120). Les cellules sont PAS positives. Au sein de ces massifs, on voit des canaux glandulaires (fig. 13.121), ou de grandes cavi-

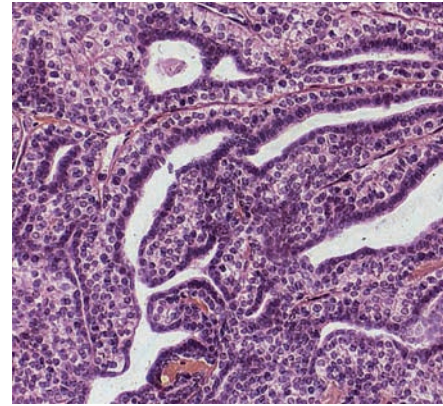


Fig. 13.120 Hidradénome à cellules claires.

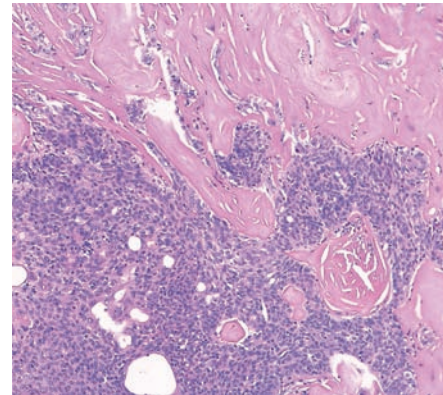


Fig. 13.121 Hidradénome – stroma hyalin.

tés contenant un liquide éosinophile d'aspect laqué. Le stroma peut être dense et hyalin. On peut trouver des cellules à mucus. Il peut exister quelques mitoses. La frontière avec l'hidradénocarcinome est parfois difficile à tracer, d'autant qu'on a décrit des cas avec des métastases, à partir de tumeurs n'ayant pas de caractéristiques franchement malignes. Il faut toujours conseiller d'exciser en totalité ces hidradénomes.

TUMEURS SUDORALES APOCRINES BÉNIGNES

SYRINGOCYSTADÉROME PAPILLIFÈRE

Cette tumeur peut se voir chez l'enfant ou chez l'adolescent, à la surface d'un nævus sébacé. Les autres cas surviennent plutôt chez l'adulte et sont localisés principalement au visage et au cuir chevelu. La tumeur est verruqueuse (fig. 13.122), peut devenir végétante, mamelonnée et parfois suintante. Elle est en général petite, ne dépassant pas 2 cm. On peut voir à la loupe des orifices avec émission d'une sérosité ou de minuscules kystes. En raison de cet aspect végétant, elle est souvent prise pour un carcinome.

Au microscope, la limitation est bonne, avec souvent une hyperplasie épidermique en bordure pouvant former des becs, ou des images rappelant le kérato-acanthome (fig. 13.123). Il y a une invagination d'éléments épithéliaux qui s'étendent vers le derme, formant des lumières longues et branchées



Fig. 13.122 Syringocystadénome papillifère de la joue.

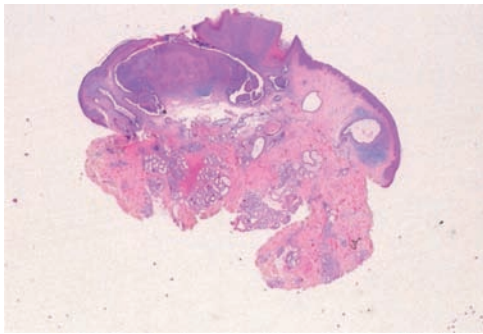


Fig. 13.123 Syringocystadénome papillifère – silhouette typique.

communiquant avec la surface (fig. 13.124). Ces lumières sont bordées par des cellules cuboïdes ou cylindriques, avec une double couche cellulaire, l'une de cellules myo-épithéliales et l'autre de cellules cylindriques montrant des images de sécrétion par décapitation (fig. 13.125). Le stroma est inflammatoire et contient souvent de nombreux plasmocytes. On trouve dans un cas sur deux les éléments du nævus sébacé de part et d'autre, avec notamment des structures glandulaires apocrines profondes dilatées (fig. 13.123). L'association syringocystadénome papillifère et trichilemmome est pathognomonique du nævus sébacé.

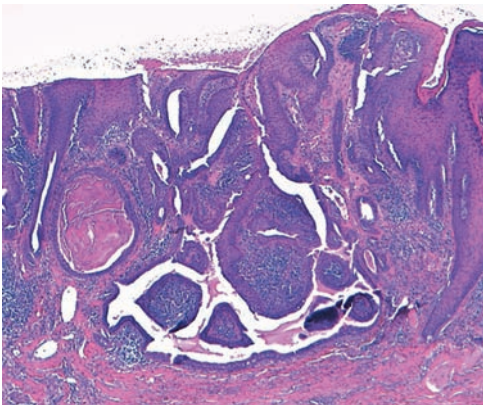


Fig. 13.124 Syringocystadénome papillifère – lumière glandulaire apocrine.

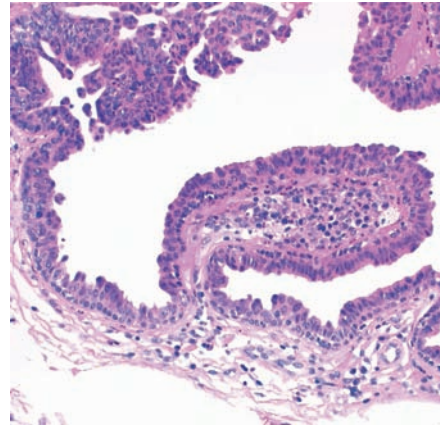


Fig. 13.125 Syringocystadénome papillifère – revêtement apocrine.

HIDRADÉNOME PAPILLIFÈRE

Cette tumeur survient principalement à la vulve ou plus rarement dans la zone péri-anale. Elle survient chez l'adulte. L'aspect clinique n'est pas identifiable : on voit un petit nodule non inflammatoire.

La lésion est ronde ou ovale, bien limitée, sans connexion avec la surface, et formée d'innombrables lumières réalisant un réseau ou un labyrinthe (fig. 13.126). Ces lumières sont bordées par une double couche cellulaire comme dans le syringocystadénome papillifère (fig. 13.127). Le stroma est souvent inflammatoire. On peut voir un matériel éosinophile dans les lumières.

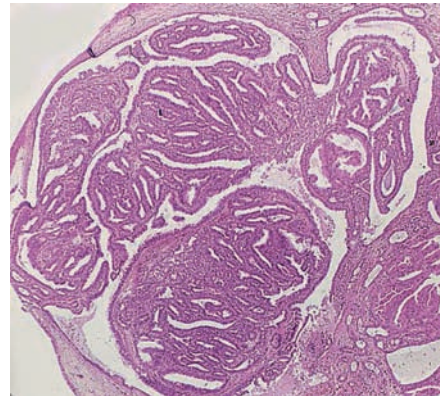


Fig. 13.126 Hidradénome papillifère de la vulve.

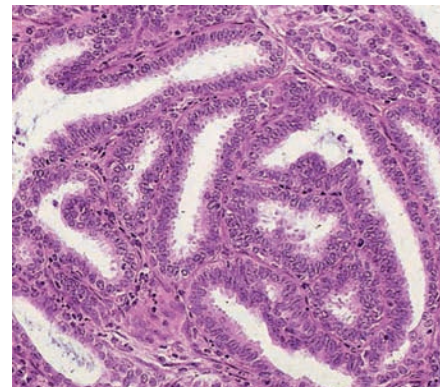


Fig. 13.127 Hidradénome papillifère.

SYRINGOME CHONDROÏDE (TUMEUR MIXTE CUTANÉE)

Cette tumeur est le plus souvent apocrine. Elle prédomine nettement chez l'homme à un âge moyen de 55 ans. Elle est localisée dans la plupart des cas à la joue, ce qui fait toujours discuter la possibilité d'une lésion salivaire. La présentation est celle d'un nodule à surface lisse de 1 à 2 cm de diamètre (fig. 13.128).

La lésion est dermique et bien limitée, sans connexion avec l'épiderme, et de forme arrondie ou ovale (fig. 13.129). Le stroma est très particulier, et contient souvent des adipocytes, mais principalement des zones mucineuses ou cartilagineuses, mises en évidence par le bleu Alcian (fig. 13.130). La tumeur comporte des lumières glandulaires typiquement apocriues, en réseau, avec des cellules cylindriques pouvant montrer des images de sécrétion par décapitation (fig. 13.131).

Il existe une variante sudorale ecchrine plus rare, tout à fait différente. Le stroma est identique, chondroïde ou cartilagineux, mais les structures glandulaires sont des lumières rondes, isolées, bordées d'une seule couche de cellules (fig. 13.132).

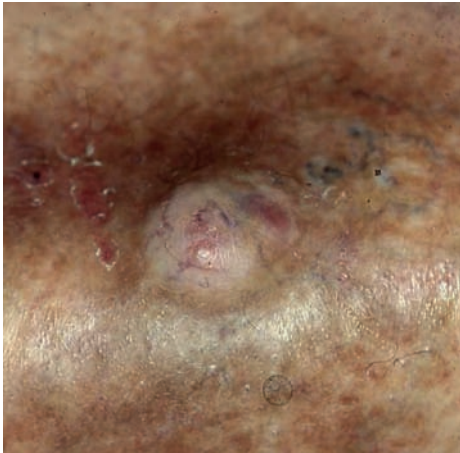


Fig. 13.128 Syringome chondroïde.

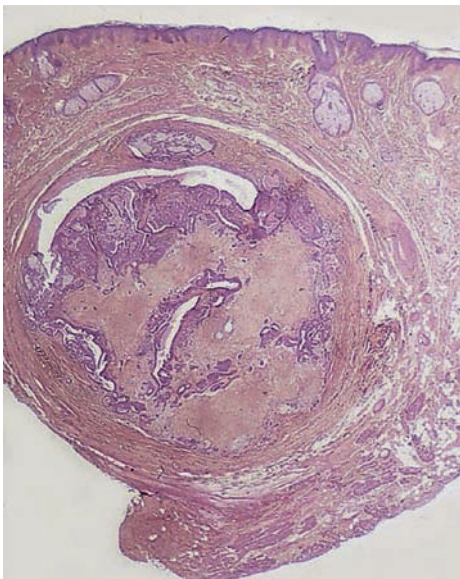


Fig. 13.129 Syringome chondroïde.

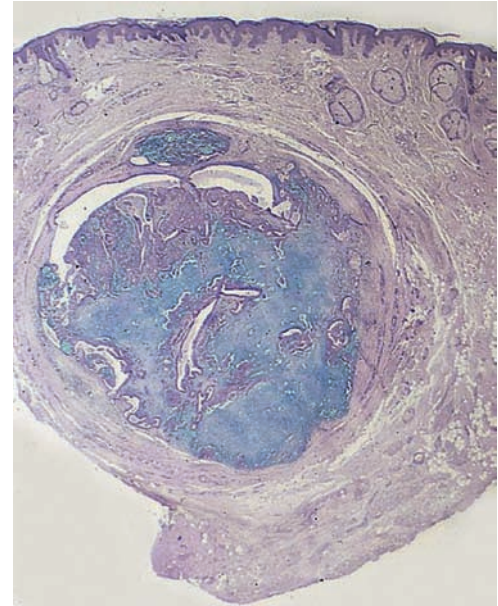


Fig. 13.130 Syringome chondroïde (coloration au bleu Alcian).

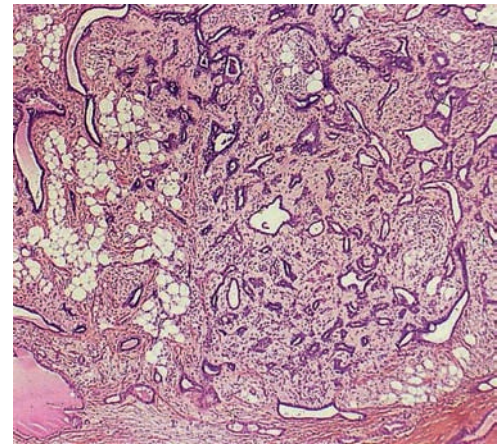


Fig. 13.131 Syringome chondroïde.

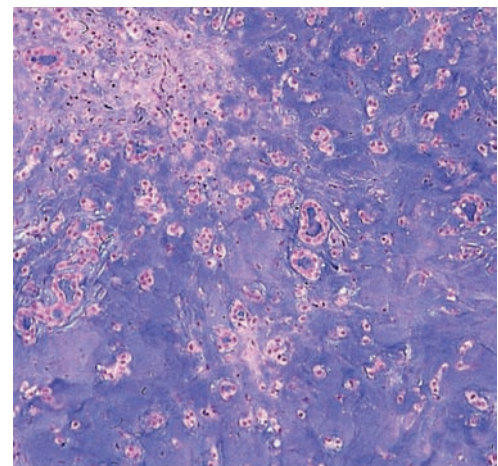


Fig. 13.132 Syringome chondroïde ecchrine.

KYSTES CUTANÉS

KYSTE ÉPIDERMOÏDE

C'est le kyste le plus banal, qui a de nombreuses présentations cliniques, avec une prédominance nette au visage. L'origine est dans la majorité des cas infundibulaire. Il existe toutefois des kystes épidermiques d'inclusion (post-traumatiques), notamment aux mains, ainsi que des kystes plantaires qui sont d'origine virale HPV. Les kystes épidermoïdes se développent particulièrement dans l'acné. Ce sont des structures arrondies, de couleur chair ou jaunâtre (fig. 13.133). Les plus petits sont les *grains de milium* ou microkystes, qui se développent dès l'enfance (fig. 13.134), avec ou sans acné. On peut les voir aussi sur des cicatrices, dans la porphyrie cutanée tardive et dans d'autres maladies bulleuses. Ces petits kystes font partie de la maladie de Favre et Racouchot; ils sont présents dans le syndrome de Brooke-Spiegler.

Indépendamment de la taille ou du nombre, tous ces kystes ont la même structure : une sphère à paroi épithéliale, avec épithélium pluristratifié kératinisant sur un mode épidermique; la couche granuleuse est toujours présente (fig. 13.135). Le contenu du kyste est fait de kératine lamellaire (fig. 13.136), avec parfois des bactéries. Dans les grains de milium, la paroi



Fig. 13.133 Kyste épidermoïde.



Fig. 13.134 Multiples grains de milium.

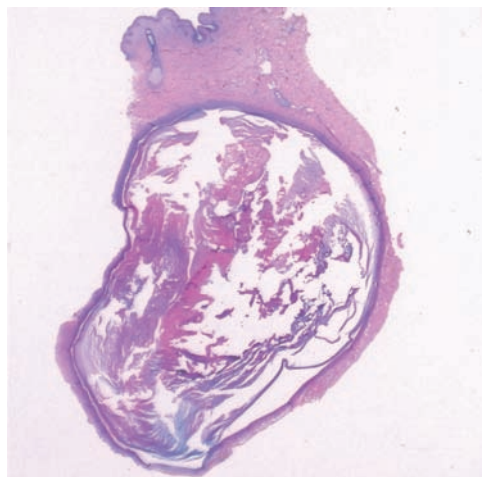


Fig. 13.135 Kyste épidermoïde.

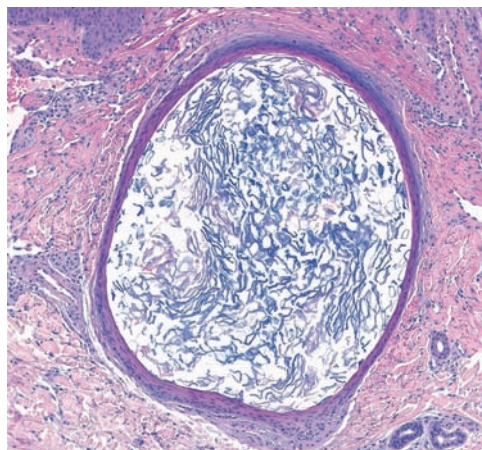


Fig. 13.136 Grain de milium.

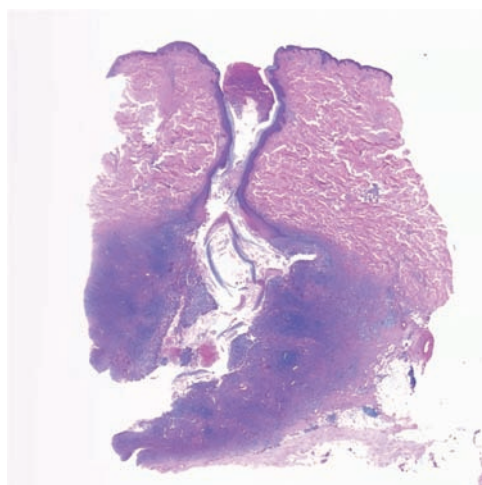


Fig. 13.137 Kyste épidermoïde rompu avec inflammation dense.

est très mince mais reste pluristratifiée. Il y a souvent des phénomènes de rupture de ces kystes, ce qui entraîne une inflammation importante dans le derme (fig. 13.137) avec formation de granulomes à corps étrangers autour de lamelles de kératine.

KYSTE TRICHILEMMAL (KYTE PILAIRE OU « LOUPE »)

Ce kyste survient chez les adultes, principalement au cuir chevelu (fig. 13.138), mais il peut exister ailleurs. Il mesure un à plusieurs centimètres de diamètre et peut avoir une couleur bleutée caractéristique au cuir chevelu. Les formes multiples peuvent être familiales ; elles sont quelquefois associées à des maladies génétiques comme des dysplasies ectodermiques.

Au microscope, le kyste trichilemmal est une sphère à paroi épithéliale multistratifiée (fig. 13.139), souvent énucléée simplement (fig. 13.140), avec une kératinisation de type trichilemmal, c'est-à-dire sans couche granuleuse, où les cellules deviennent



Fig. 13.138 Kyste trichilemmal.

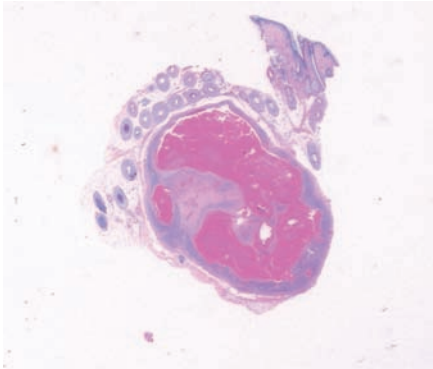


Fig. 13.139 Kyste trichilemmal.



Fig. 13.140 Kyste trichilemmal.

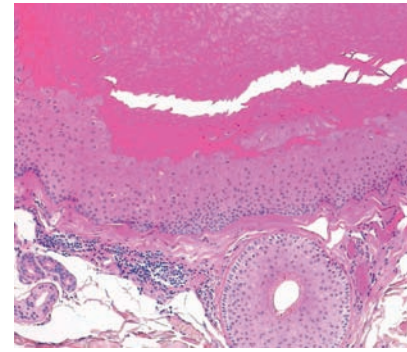


Fig. 13.141 Kyste trichilemmal.

plus volumineuses vers la lumière (fig. 13.141). Le contenu du kyste est fait d'une kératine compacte éosinophile, qui peut fréquemment se calcifier ou s'ossifier. Il existe des kystes hybrides, ayant une partie épidermoïde et une autre trichilemmale.

KYSTE DERMOÏDE

Il s'agit d'un kyste malformatif, présent souvent dans la petite enfance, dont la localisation la plus typique est la queue du sourcil (fig. 13.142). D'autres peuvent être observés à l'angle interne de l'œil, ou plus rarement sur le front ou le cou, et dans la région sacrococcygienne.

La paroi du kyste est de type pluristratifié, limitant une lumière anfractueuse et irrégulière (fig. 13.143), avec parfois



Fig. 13.142 Kyste dermoïde du sourcil.

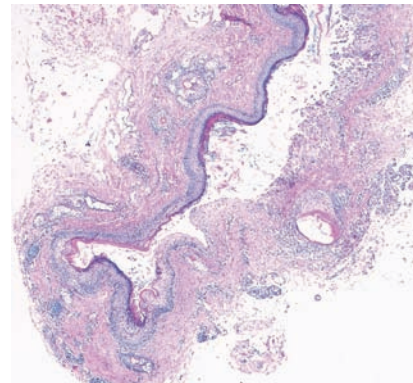


Fig. 13.143 Kyste dermoïde.

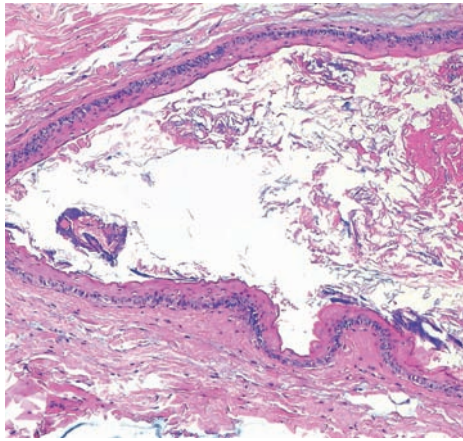


Fig. 13.144 Kyste dermoïde avec cuticule festonnée.

des annexes folliculaires ou sébacées incluses dans la paroi. On peut voir dans ce cas une cuticule éosinophile, comme dans le kyste sébacé (fig. 13.144).

KYSTE À DUVET

Le tableau le plus fréquent est celui de kystes multiples dans le cadre de la sébocystomatose, à transmission autosomique domi-

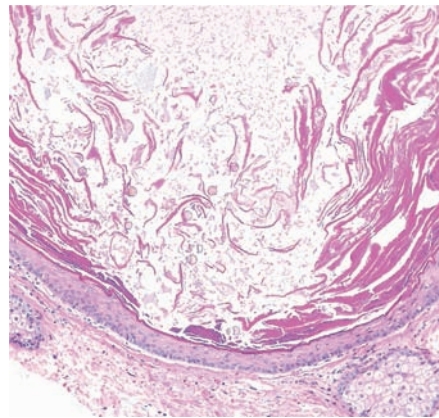


Fig. 13.147 Kyste à duvet.

nante, par mutation de la kératine 17 (fig. 13.145). Plus rarement, il y a des kystes à duvet isolés, qui se rapprochent du kyste dermoïde.

Les kystes sont de petite taille et ressemblent aux kystes épidermoïdes (fig. 13.146). La paroi est pluristratifiée. On trouve dans la lumière une kératine lamellaire plus ou moins éosinophile et de multiples petites tiges pilaires (fig. 13.147), qu'on voit mieux en lumière polarisée. Il y a souvent une réaction inflammatoire avec granulome de résorption. Ce kyste est aussi proche du kyste sébacé ; dans la sébocystomatose, les patients peuvent avoir l'un ou l'autre, ou les deux types de kystes.



Fig. 13.145 Kystes à duvet multiples.

KYSTE SÉBACÉ

Le kyste sébacé vrai est beaucoup plus rare que le kyste épidermoïde. La forme multiple classique est la sébocystomatose comprenant des kystes de taille moyenne, à contenu huileux (fig. 13.148). Ce kyste est en général de petite taille, mou à la palpation, et son ouverture entraîne l'émission d'un liquide huileux. Les formes multiples peuvent se développer sur toute la face et sur le tronc et causer un préjudice esthétique important.

Il existe deux types de kyste sébacé. Le kyste proximal ou séboglandulaire est de plus grande taille. Il a une paroi de type épidermique avec des cellules sébacées en petits groupes en son sein (fig. 13.149). Le kyste sébacé distal ou excréto-sébacé est plus petit et peut contenir des lamelles de kératine, et la lumière est bordée d'une cuticule éosinophile festonnée (fig. 13.150). Il faut chercher les glandes sébacées à la périphérie du kyste, où elles semblent être en continuité avec la paroi. On peut trouver des kystes hybrides épidermoïdes et sébacés.

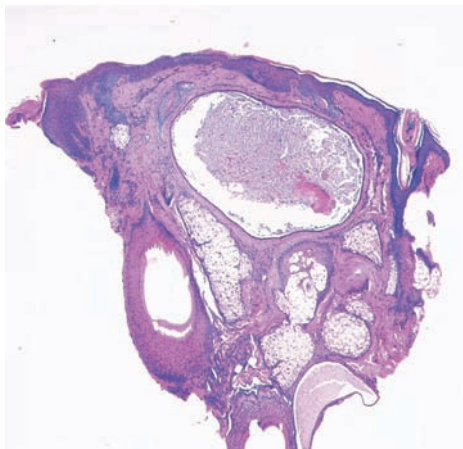


Fig. 13.146 Kyste à duvet.



Fig. 13.148 Kystes sébacés multiples.

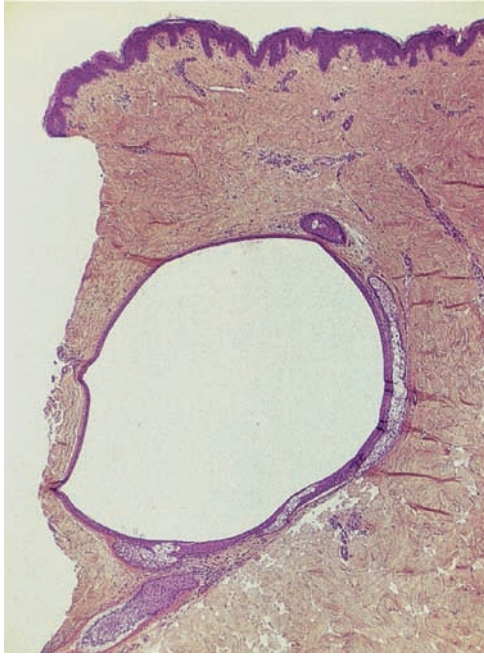


Fig. 13.149 Kyste sébacé.

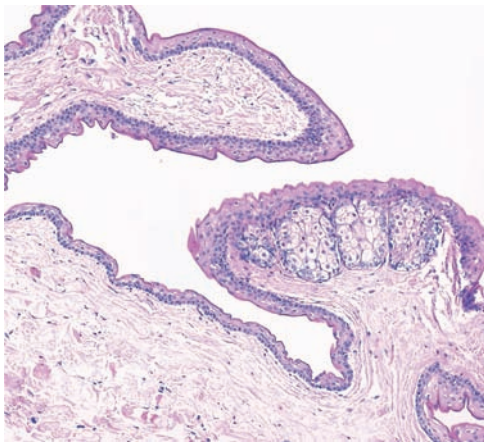


Fig. 13.150 Kyste sébacé avec cuticule.

HIDROCYSTOME

Il en existe une forme eccrine et une apocrine, mais cette distinction n'a pas de conséquence clinique. Les hidrocystomes sont localisés au visage, particulièrement autour des paupières (fig. 13.151 et 13.152). Ils sont de taille variable et contiennent un liquide translucide. On peut aisément les vider mais ils se reforment. Il existe une légère prédominance féminine et l'âge moyen est de 60 ans. On trouve environ deux kystes apocrines pour un eccrine.

Les *hidrocystomes apocrines* ont parfois une coloration bleutée ou noirâtre (*hidrocystome noir de Montfort*) (fig. 13.153), car ils peuvent contenir des hématies. Certains font partie de maladies génétiques, notamment des dysplasies ectodermiques.

Ces kystes contiennent une substance légèrement basophile en coloration standard (fig. 13.152). La paroi est faite d'un revêtement apocrine, cylindrique, avec sécrétion par décapita-



Fig. 13.151 Hidrocystomes apocrines des paupières.

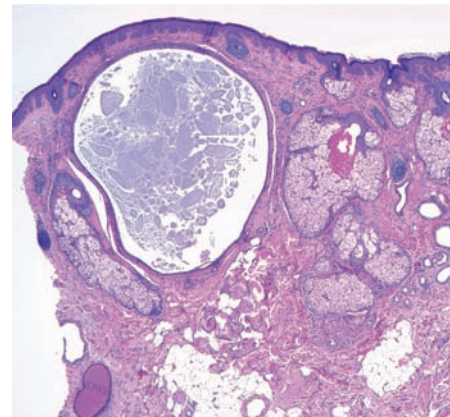


Fig. 13.152 Hidrocystome apocrine.



Fig. 13.153 Hidrocystome apocrine noir.

tion (fig. 13.154). On peut observer des projections papillaires à l'intérieur de la cavité ou à l'extérieur dans de petits blocs de cellules, ce qui fait parfois parler de cystadénome.

Les *hidrocystomes eccrines* prédominent aussi au visage (fig. 13.155). Ils sont bordés d'une ou deux couches de cellules cubiques, parfois avec une cuticule luminale (fig. 13.156).

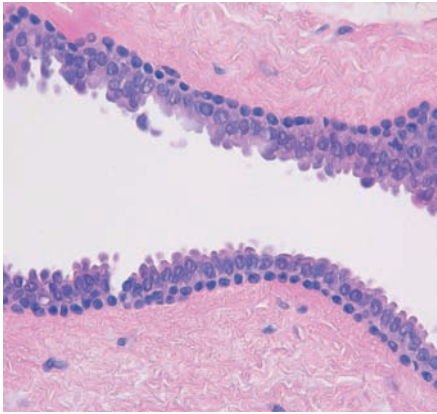


Fig. 13.154 Hidrocystome apocrine.

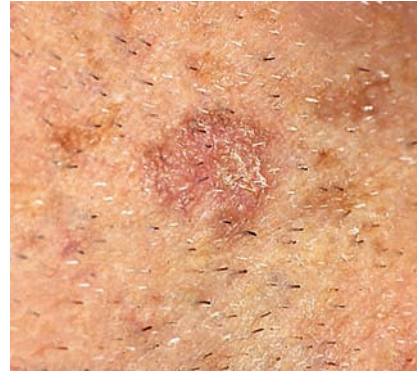


Fig. 13.157 Kératose actinique typique.



Fig. 13.155 Hidrocystomes eccrines.

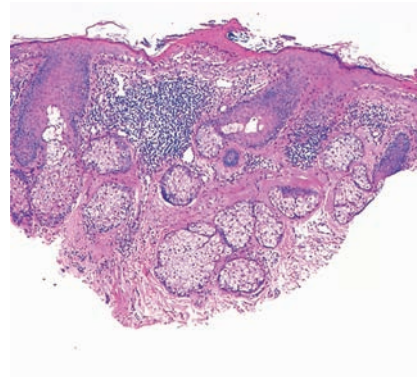


Fig. 13.158 Kératose actinique débutante.

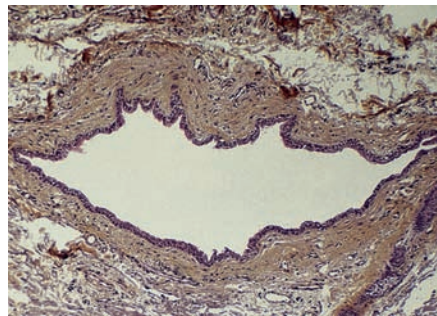


Fig. 13.156 Hidrocystome eccrine.

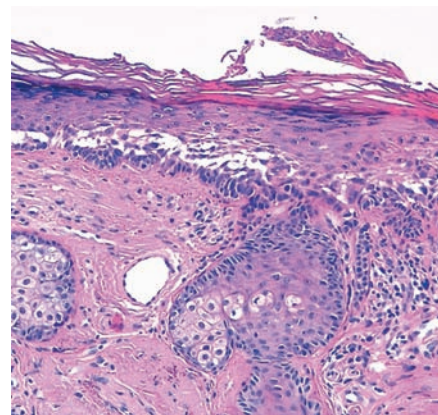


Fig. 13.159 Kératose actinique avec anomalies basales et parakératose.

LÉSIONS ÉPITHÉLIALES PRÉCANCÉREUSES ET MALADIE DE BOWEN

KÉRATOSES ACTINIQUES

Les kératoses actiniques sont de petites lésions d'abord squameuses puis kératosiques (fig. 13.157), rugueuses au toucher, développées dans les zones photo-exposées. Elles sont plus fréquentes chez l'homme, notamment en cas d'alopécie du vertex. Avec le temps, elles se multiplient, subissent des phénomènes inflammatoires, mais peuvent régresser spontanément. Certaines sont pigmentées. Leur taux de transformation est faible, difficile à évaluer avec précision. Elles surviennent dès la quarantaine

chez les personnes à peau claire ayant une héliodermie marquée. La fréquence augmente avec l'âge ensuite.

La kératose actinique discrète ou débutante est de petite taille, peu épaisse et d'abord interfolliculaire. L'épiderme devient atrophique, mais avec un festonnement de la basale lié à la multiplication des couches germinatives (fig. 13.158). La maturation kératinocytaire est perturbée, avec apparition d'une parakératose et disparition focale de la couche granuleuse (fig. 13.159). Dans le derme, il y a souvent une inflammation et une élastose actinique, ainsi qu'une prolifération des couches basales, qui peut aller jusqu'à des lésions en lan-

guettes pénétrant dans le derme; la frontière avec le carcinome spinocellulaire micro-invasif est alors difficile à tracer.

Dans les formes hyperkératosiques (fig. 13.160), la couche cornée s'épaissit jusqu'à une véritable corne. L'épiderme est acanthosique et festonné (fig. 13.161). Dans les formes pigmentées (fig. 13.162), les anomalies épidermiques sont similaires, mais on a une hyperpigmentation de la basale et surtout une incontinence pigmentaire (fig. 13.163). Pour faire le diagnostic différentiel avec un mélanome de Dubreuilh débutant, l'immu-

nomarqueage HMB45 est très utile, l'anticorps Melan-A pouvant donner ici des fausses positivités dans les kératinocytes.

Les kératoses arsenicales sont sans lien direct avec l'héliodermie, présentes surtout aux paumes et aux plantes, (fig. 13.164) et s'associent à des carcinomes épidermoïdes, cutanés et pulmonaires. Au microscope, ces kératoses sont souvent inflammatoires (fig. 13.165), avec des atypies multiples et un épiderme aspect bowénoïde, alors que la kératose actinique est plutôt atrophique et festonnée.



Fig. 13.160 Multiples kératoses actiniques du crâne.

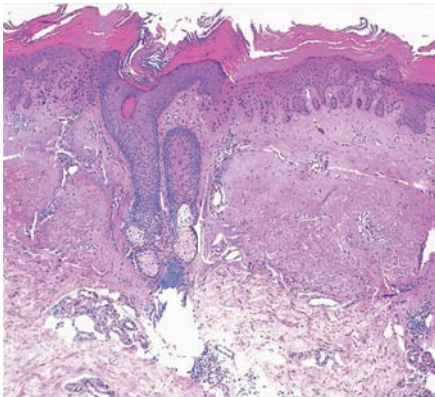


Fig. 13.161 Kératose actinique épaisse.



Fig. 13.162 Kératose actinique pigmentée.

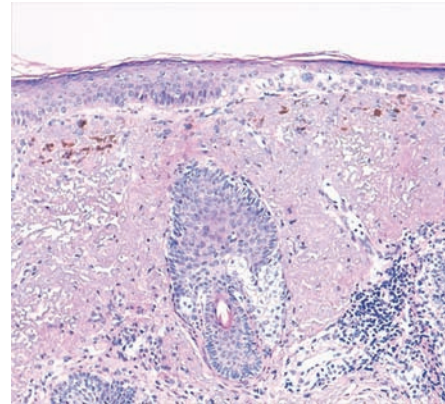


Fig. 13.163 Kératose actinique pigmentée.



Fig. 13.164 Kératoses arsenicales.

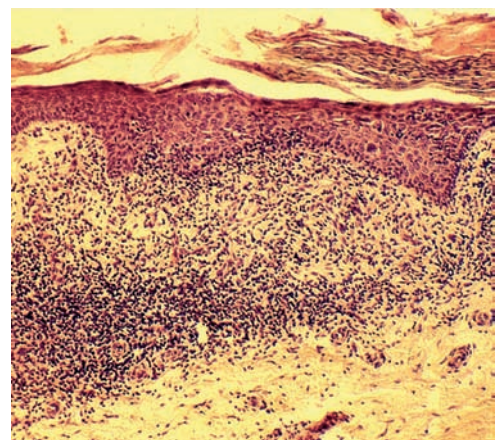


Fig. 13.165 Kératose arsenicale.

KÉRATOSE LICHÉNOÏDE SOLITAIRE

Cette lésion est fréquente et survient après 50 ans, dans les zones photo-exposées, surtout le dos des mains et les avant-bras. Il y a en général des taches solaires multiples, et l'une d'elles devient brutalement inflammatoire, papuleuse et prend une couleur rouge foncé ou violacée (fig. 13.166). En l'absence d'intervention, la lésion peut régresser entièrement. Le changement rapide de la couleur et l'aspect inflammatoire (fig. 13.167) incitent à consulter.

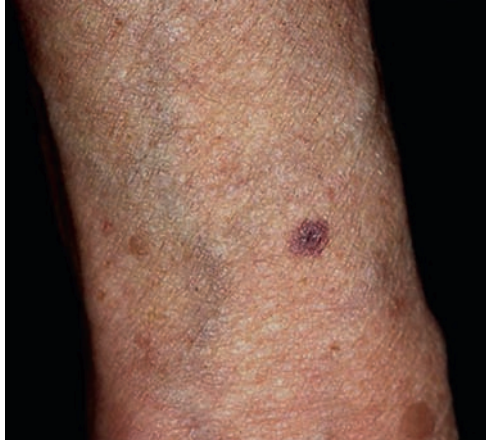


Fig. 13.166 Kératose lichénoïde solitaire.



Fig. 13.167 Kératose lichénoïde solitaire.

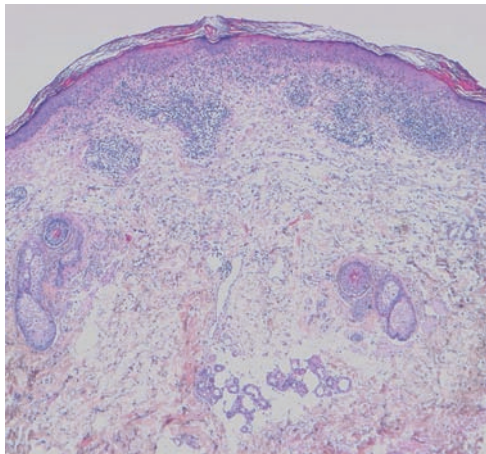


Fig. 13.168 Kératose lichénoïde.

Au microscope, l'aspect est celui du lichen plan, avec acanthose hypertrophique, infiltrat dermique superficiel en bande (fig. 13.168) et nécroses kératinocytaires (fig. 13.169) avec parfois incontinence pigmentaire (fig. 13.170). En l'absence de renseignements, il n'est pas possible de distinguer cette lésion du lichen plan (fig. 13.171).

Les variantes sont les kératoses actiniques, les taches solaires et les kératoses séborrhéiques avec inflammation lichénoïde associée.

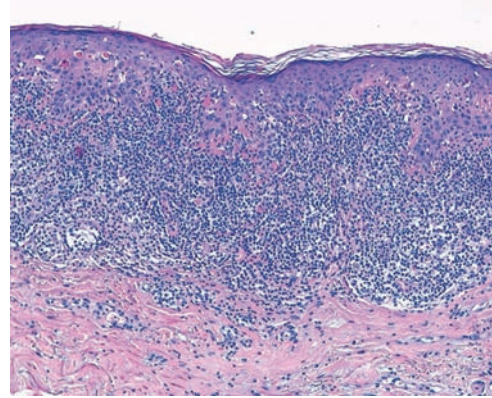


Fig. 13.169 Kératose lichénoïde.

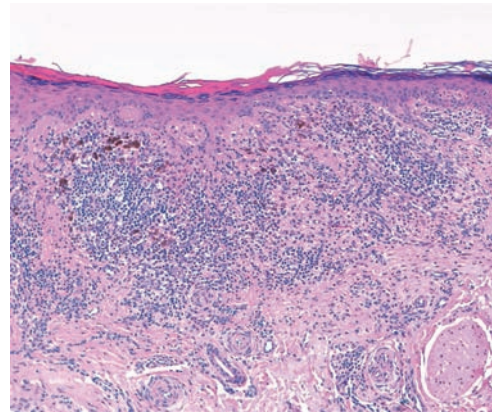


Fig. 13.170 Kératose lichénoïde avec incontinence pigmentaire.

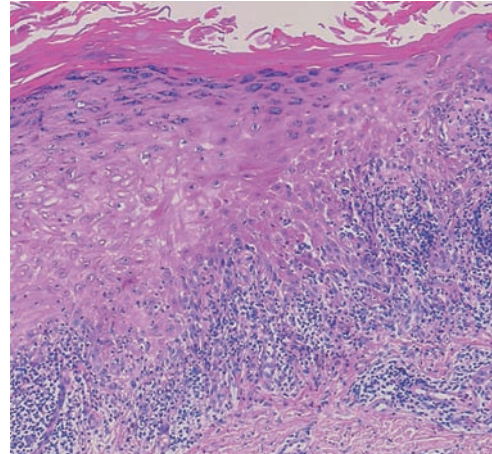


Fig. 13.171 Kératose lichénoïde : aspect de lichen plan.

MALADIE DE BOWEN

Cette lésion est un carcinome épidermoïde in situ, qui se développe sur le tronc, le visage ou les membres, sans prédominance nette dans les zones photo-exposées, à l'inverse des kératoses actiniques. La lésion est inflammatoire, kératosique et bien limitée (fig. 13.172). Il s'agit d'une plaque érythémateuse recouverte de squames (fig. 13.173), résistant à la corticothérapie locale et augmentant en taille lentement avec l'âge. Après plusieurs années, elle peut devenir invasive, mais elle se développe principalement en superficie. Ces lésions existent également aux organes génitaux (VIN et PIN [*vulvar* et *penile intraepithelial neoplasias*] indifférenciés), où le rôle des virus HPV est mieux établi que sur la peau à distance.

La maladie de Bowen comporte une acanthose importante, avec trouble de la maturation des kératinocytes (fig. 13.174), de nombreuses atypies nucléocytoplasmiques et des mitoses, aussi bien dans les couches basses que dans les couches hautes de l'épiderme (fig. 13.175). La couche cornée est épaisse et parakératosique (fig. 13.176) et il y a le plus souvent une inflammation dermique associée.



Fig. 13.172 Maladie de Bowen du dos de la main.

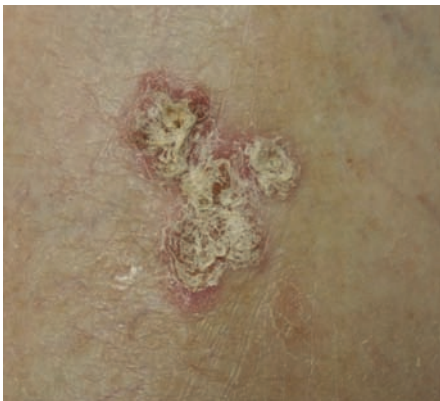


Fig. 13.173 Maladie de Bowen avec squame épaisse.

Certaines maladies de Bowen sont d'aspect clonal, avec de petits nids de kératinocytes atypiques, bien limités par rapport à l'épiderme normal. C'est ce qui était appelé « épithélioma de Borst et Jadassohn ».

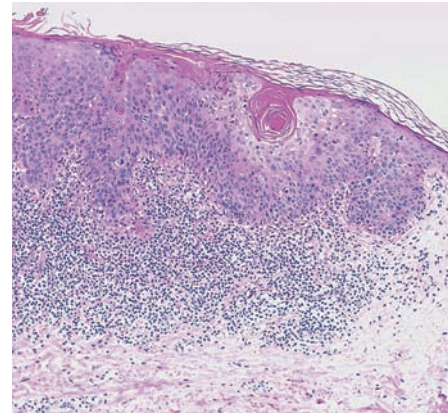


Fig. 13.174 Maladie de Bowen inflammatoire.

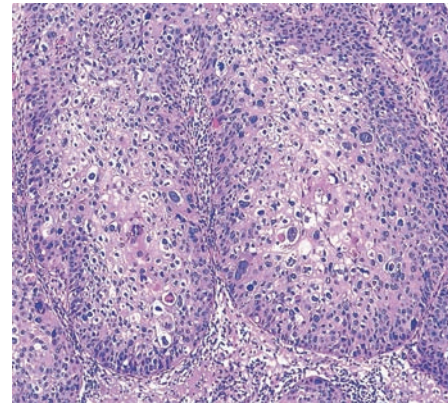


Fig. 13.175 Maladie de Bowen avec nombreuses atypies.

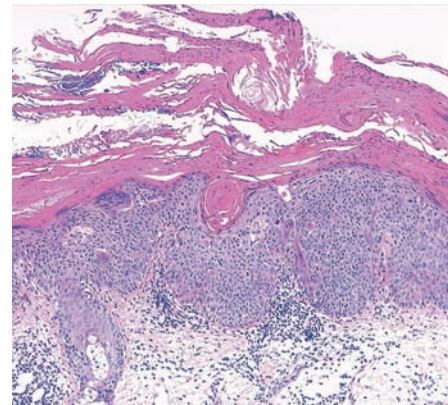


Fig. 13.176 Maladie de Bowen hyperkératosique.

CORNES CUTANÉES

Une corne est une kératose plus haute que large (fig. 13.177), adhérente, dure, et peut être parfois très épaisse. Elle peut survenir sur une lésion bien caractéristique, notamment une kératose actinique, une maladie de Bowen ou un carcinome spinocellulaire. Il existe aussi des cornes cutanées isolées bénignes, sans atypie majeure de l'épiderme sous-jacent.

Les cornes sont acanthosiques et recouvertes d'une hyperkératose compacte éosinophile, ortho- ou parakératosique (fig. 13.178).

Il existe une variante trichilemmale de corne, où la kératinisation est trichilemmale, sans couche granuleuse et avec des grandes cellules à cytoplasme abondant comme dans le kyste trichilemmal.



Fig. 13.177 Corne cutanée.

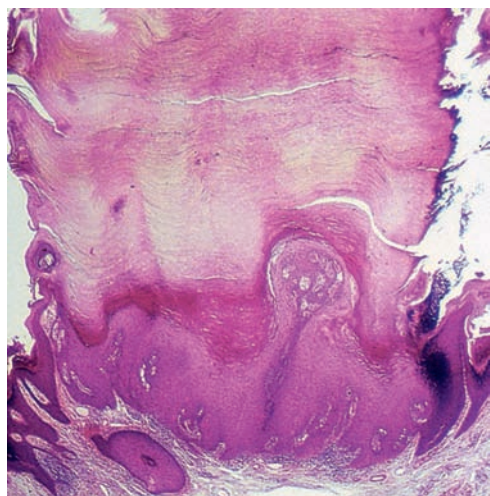


Fig. 13.178 Corne cutanée.



Fig. 13.179 Carcinome basocellulaire superficiel avec croûtes.



Fig. 13.180 Multiples carcinomes basocellulaires superficiels du dos.

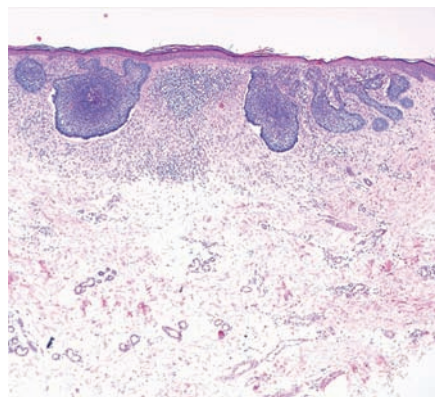


Fig. 13.181 Carcinome basocellulaire superficiel.

CARCINOMES BASOCELLULAIRES

CARCINOME BASOCELLULAIRE SUPERFICIEL

Cette forme est de plus en plus fréquente. Elle se développe dès la cinquième décennie, principalement sur le tronc. Il existe des formes multiples, notamment dans l'arsenicisme, le xeroderma pigmentosum, après radiothérapie ou parfois sans raison connue.

Ces carcinomes ont l'aspect d'une plaque érythémato-squameuse, proche du psoriasis ou de la maladie de Bowen (fig. 13.179). La surface est croûteuse et on peut voir de petites perles à la bordure de la lésion, mais on a plus souvent des lésions érythémateuses d'aspect inflammatoire, notamment dans les formes multiples (fig. 13.180).

Au microscope, ce carcinome est fait de lobules de cellules basophiles, appendus à l'épiderme, et séparés les uns des autres comme des «gourdes de pèlerins» (fig. 13.181). Les

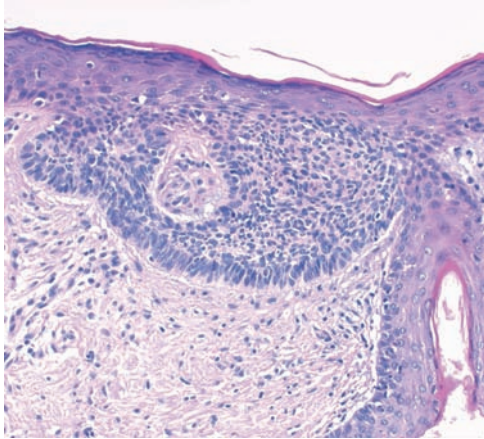


Fig. 13.182 Carcinome basocellulaire superficiel.

cellules sont cylindriques à la partie basse du lobule et forment une palissade périphérique (fig. 13.182). Il y a souvent des artéfacts de rétraction et un infiltrat inflammatoire.

CARCINOME BASOCELLULAIRE NODULAIRE

C'est la forme de carcinome basocellulaire la plus fréquente, survenant chez l'adulte après 60 ans, avec une légère prédominance masculine, probablement en train de s'inverser avec l'allongement de la durée de vie. La localisation préférentielle est la tête et le cou, mais on peut le voir ailleurs. Il s'agit d'un conglomérat de papules ou perles ou d'une lésion nodulaire isolée, à surface lisse, associée à des télangiectasies (fig. 13.183), avec possible ulcération. Il peut exister une bordure perlée avec ulcération au centre (fig. 13.184).

Au microscope, la tumeur est faite de lobules de cellules basophiles, avec renforcement palissadique en périphérie, et artéfacts de rétraction. Il y a souvent une connexion avec l'épiderme, lequel peut être ulcéré (fig. 13.185). L'infiltrat inflammatoire périphérique est fréquent, riche en plasmocytes. Les lobules les plus volumineux sont centrés par de la nécrose (fig. 13.186). Il existe de multiples variantes cytologiques, notamment à cellules claires, à cellules granuleuses, ou avec kératinisation épidermoïde.

Le diagnostic différentiel se fait avec le trichoblastome, qui a peu ou pas de connexion avec l'épiderme, pas de fentes de rétraction, moins de palissade périphérique, des signes de kéra-



Fig. 13.183 Carcinome basocellulaire nodulaire à côté d'un nævus.



Fig. 13.184 Carcinome basocellulaire nodulaire ulcéré.

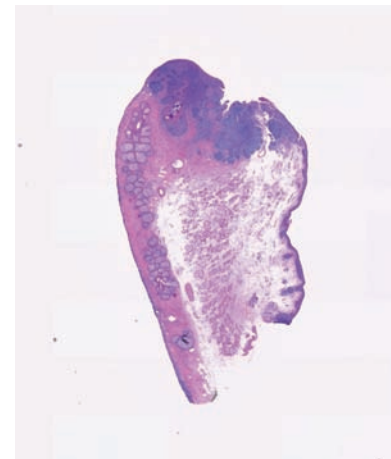


Fig. 13.185 Carcinome basocellulaire de la paupière.

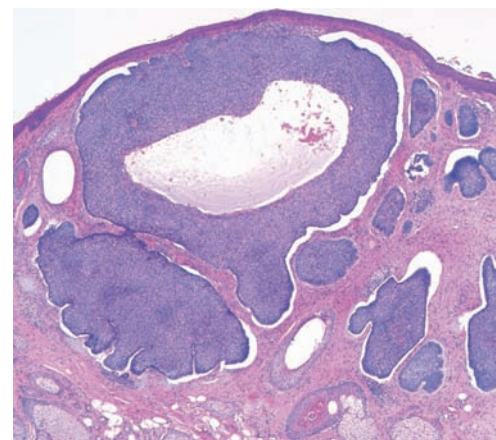


Fig. 13.186 Carcinome basocellulaire à gros nodules et fentes de rétraction.

tinisation folliculaire, un stroma riche en cellules fusiformes, et une silhouette symétrique sans aucune ulcération. Le marqueur PHLDA1 est positif dans le trichoblastome alors que Ber-Ep4 l'est dans le carcinome basocellulaire, mais cela n'est pas absolu.

CARCINOME BASOCELLULAIRE TRABÉCULAIRE

Ce carcinome est de plus en plus fréquent et est plus invasif que la forme nodulaire. Ces tumeurs ont une extension profonde et sont souvent ulcérées (fig. 13.187). Le risque de récurrence est plus élevé.

Au microscope, il s'agit de travées plutôt que de lobules (fig. 13.188), avec une pénétration profonde en languettes ou petites travées (fig. 13.189) pouvant envahir les structures sous-jacentes.



Fig. 13.187 Carcinome basocellulaire trabéculaire.

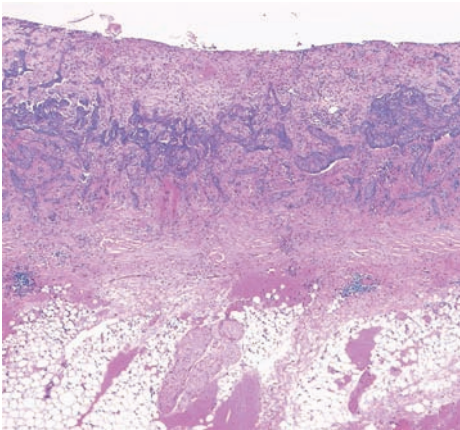


Fig. 13.188 Carcinome basocellulaire trabéculaire.

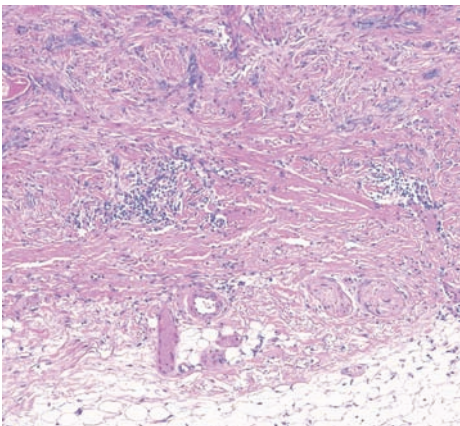


Fig. 13.189 Carcinome basocellulaire trabéculaire très invasif.

CARCINOME BASOCELLULAIRE SCLÉRODERMIFORME

Cette forme est la plus rare. Sur le plan clinique, il s'agit d'une petite plaque de couleur ivoire ou jaunâtre, à contours mal limités (fig. 13.190), légèrement dure à la palpation et qui peut s'ulcérer. La localisation préférentielle est le nez. Il y a un risque de récurrence élevé, notamment dans les formes évoluées très étendues (fig. 13.191).

Au microscope, ce carcinome est fait de multiples petites travées très fines, s'étendant loin en profondeur (fig. 13.192), ainsi que latéralement. L'ulcération est fréquente, de même que l'inflammation, au sein d'un stroma fibreux ou scléreux (fig. 13.192). Les fentes de rétraction au contact de ces petites travées profondes peuvent manquer (fig. 13.192).

Le diagnostic différentiel se fait avec le trichoépithéliome desmoplastique, plus symétrique, bien limité, sans ulcération et contenant des kystes. Le carcinome annexiel microkystique a aussi des kystes, et les carcinomes sudoraux de type ductal contiennent des éléments luminaux. Le marqueur PHLDA1 est en principe négatif dans le carcinome basocellulaire sclérodermiforme.

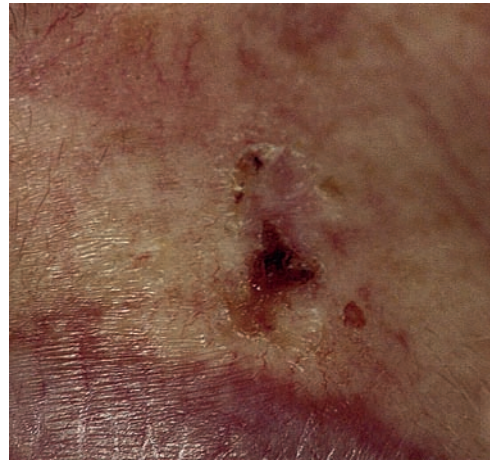


Fig. 13.190 Carcinome basocellulaire sclérodermiforme.

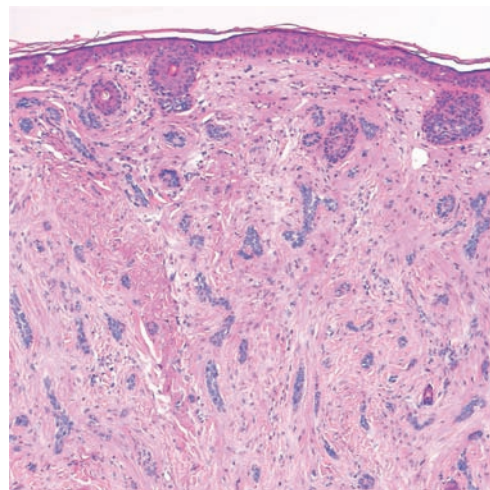


Fig. 13.191 Carcinome basocellulaire sclérodermiforme.

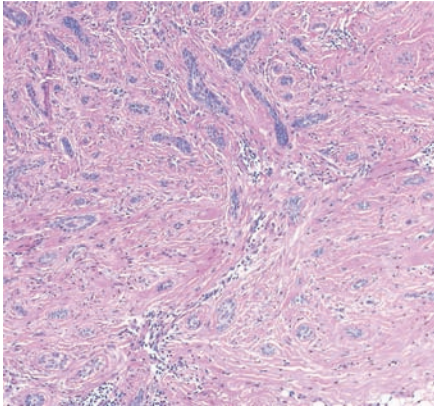


Fig. 13.192 Carcinome basocellulaire sclérodermiforme.

TUMEUR FIBRO-ÉPITHÉLIALE DE PINKUS

Cette tumeur est un peu intermédiaire entre le trichoblastome et le carcinome basocellulaire. Elle siège au tronc, particulièrement dans la région lombaire. Il existe une forme en plaque, légèrement surélevée, et une forme plus nodulaire, de couleur rose, rarement ulcérée (fig. 13.193). La limite périphérique est bonne.



Fig. 13.193 Tumeur de Pinkus du dos.

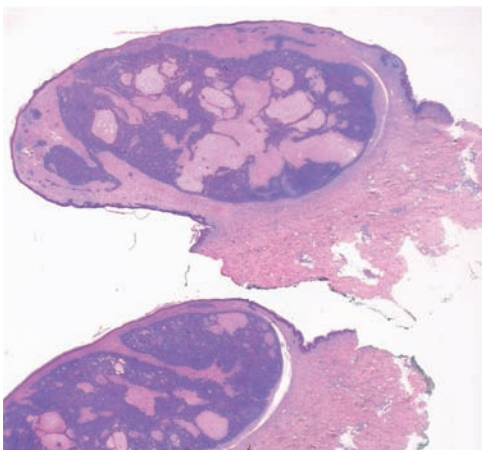


Fig. 13.194 Tumeur de Pinkus.

Au microscope, on voit un enchevêtrement de fines travées et de lobules de cellules basophiles (fig. 13.194). Certains de ces éléments sont de type folliculaire et se rapprochent du trichoblastome alors que d'autres sont plus ronds, avec fentes de rétraction et palissades et se rapprochent plus du carcinome basocellulaire. Cette lésion est de bon pronostic et peu invasive. Des formes multiples existent notamment après radiothérapie de la région dorsale.

CARCINOMES SPINOCELLULAIRES, (OU ÉPIDERMOÏDES)

KÉRATO-ACANTHOME (KA)

Deux conceptions s'opposent, la première considérant qu'il s'agit d'une tumeur bénigne, qui ressemble au carcinome spinocellulaire, mais a des caractéristiques propres et est auto-involutive. La deuxième, aujourd'hui la plus courante, est celle d'un carcinome spinocellulaire dans une forme particulière, qui peut involuer mais pas toujours.

La forme solitaire survient chez les sujets à peau claire, dans les zones photo-exposées. La tumeur débute par une lésion papuleuse ou nodulaire (fig. 13.195 et 13.196), avec augmentation rapide en taille, la lésion devenant cratériforme (fig. 13.197). Elle peut atteindre plusieurs centimètres en quelques semaines. Une régression spontanée est possible, l'ensemble du processus s'étendant sur plusieurs mois. Toutefois, des récurrences sont possibles, comme des formes très extensives de KA «marginée centrifuge». De ce fait, on recommande l'excision complète.



Fig. 13.195 Kérato-acanthome de la joue.

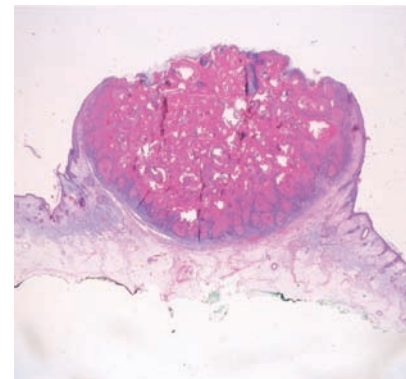


Fig. 13.196 Kérato-acanthome.

Les formes multiples sont très particulières. La première, ou syndrome de Fergusson-Smith, est familiale, avec des dizaines de KA récidivants. Dans la seconde, sporadique, le syndrome de Grzybowski, les patients ont des centaines de petits KA souvent dans les zones photo-exposées.

L'aspect microscopique dépend du stade d'évolution. Dans la forme typique, il s'agit d'une lésion symétrique, bien limitée, exophytique (fig. 13.196) avec un bec de chaque côté (fig. 13.198). Les cellules sont grandes, claires et moins éosinophiles que les kératinocytes normaux (fig. 13.199). Il y a de grands axes de kératinisation verticaux. La limite profonde peut être assez nette, mais il existe des formes avec pénétration de languettes tumorales dans le derme profond ou l'hypoderme. Il y a de francs signes de kératinisation, avec dyskératose, des globes cornés et des abcès à neutrophiles ainsi que des fibres élastiques au sein des éléments épithéliaux, mais ces signes ne sont pas spécifiques. On adopte souvent le terme de «carcinome spinocellulaire à type de kérato-acanthome».

Si l'on excise une forme en involution, on voit un cratère avec de la kératine, ou des kystes de type épidermoïde, sans éléments proliférants profonds (fig. 13.200); à l'inverse, on peut voir des signes d'agressivité histologique dans les formes jeunes, notamment des perméations périnerveuses (fig. 13.201).



Fig. 13.197 Kérato-acanthome cratériforme.

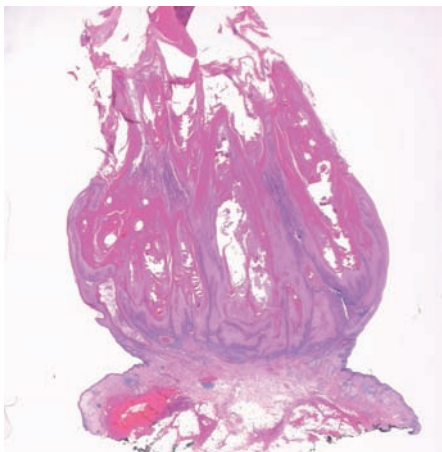


Fig. 13.198 Kérato-acanthome très exophytique.

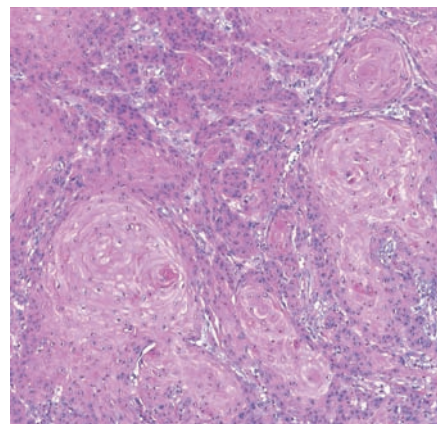


Fig. 13.199 Kérato-acanthome – globes cornés.

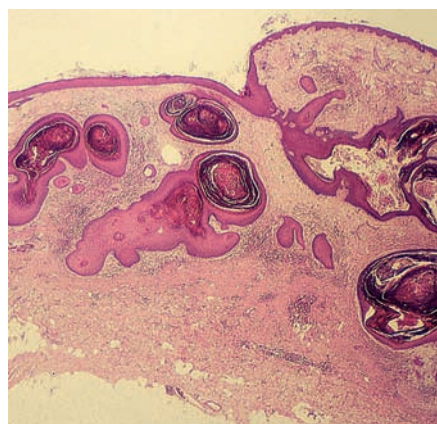


Fig. 13.200 Kérato-acanthome en voie de régression.

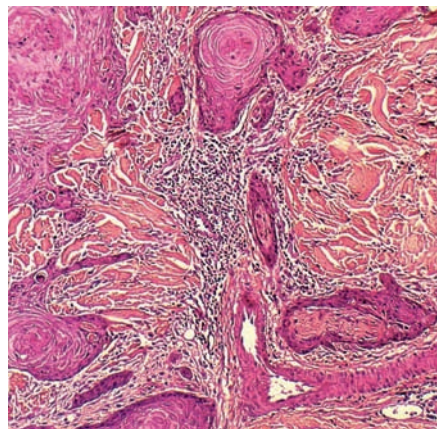


Fig. 13.201 Perméation périnerveuse dans un kérato-acanthome.

CARCINOME SPINOCELLULAIRE (ÉPIDERMOÏDE)

La forme la plus courante est celle des zones photo-exposées, se développant sur des kératoses actiniques. Il y a une prédominance masculine, en particulier chez l'homme chauve avec de nombreuses kératoses actiniques (fig. 13.202). Les autres formes surviennent sur des lésions tissulaires pré-existantes, notamment des ulcères, des cicatrices de brûlure, des infections (comme le lupus tuberculeux), des zones de

radiodermite (fig. 13.203) ou le lichen scléreux. Il s'agit d'une tumeur ulcérovégétante ou à surface kératosique ou cornée (fig. 13.204).

Au microscope, la tumeur ne diffère pas selon le contexte clinique. Dans les formes sur héliodermie, on a des images de kératose actinique associées. Pour les autres, il y a souvent des signes de la maladie préexistante (ulcère, granulome, lichen

scléreux, etc.). Le carcinome spinocellulaire est une tumeur invasive, s'étendant vers le derme (fig. 13.205) ou l'hypoderme. Elle est faite de lobules et travées de cellules éosinophiles, avec des phénomènes de dyskératose, des globes cornés (fig. 13.206) et une parakératose plus ou moins épaisse avec ou sans ulcération (fig. 13.207). Il y a presque toujours un infiltrat inflammatoire. La mesure de la profondeur de



Fig. 13.202 Carcinome spinocellulaire sur kératose actinique.

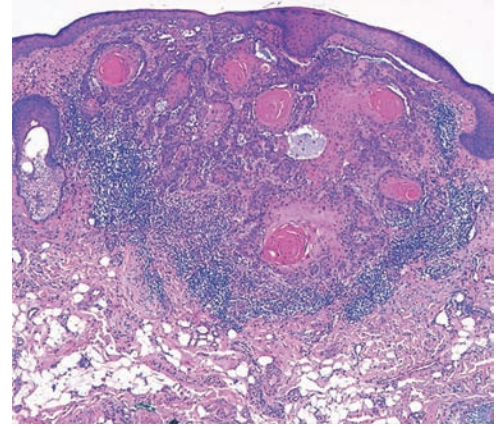


Fig. 13.205 Carcinome spinocellulaire.



Fig. 13.203 Carcinome spinocellulaire sur radiodermite.

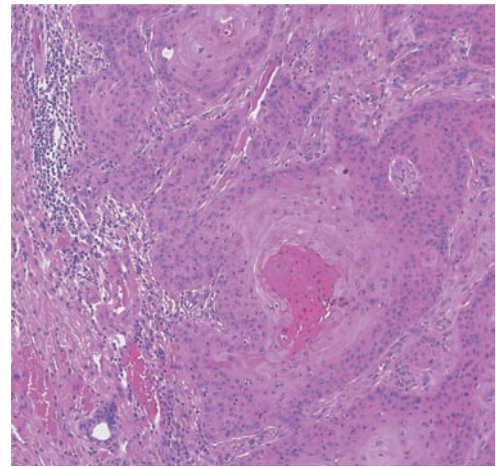


Fig. 13.206 Carcinome spinocellulaire – globes cornés.

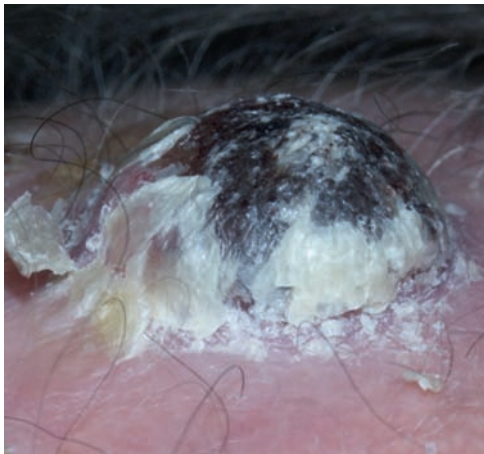


Fig. 13.204 Carcinome spinocellulaire exophytique.

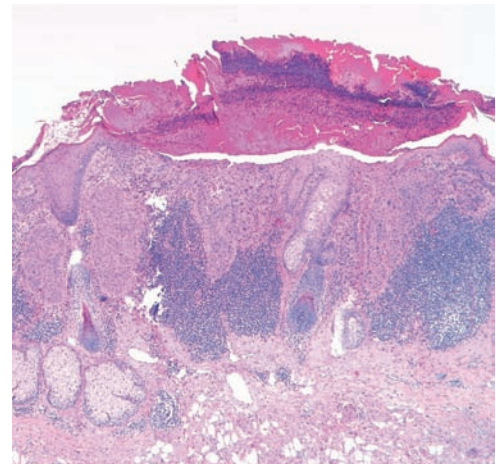


Fig. 13.207 Carcinome spinocellulaire – inflammation.

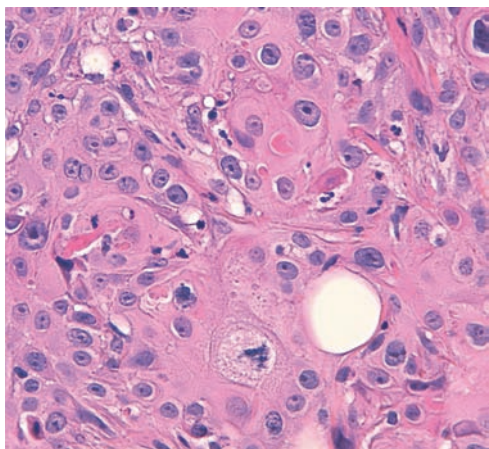


Fig. 13.208 Carcinome spinocellulaire – atypies et mitoses.

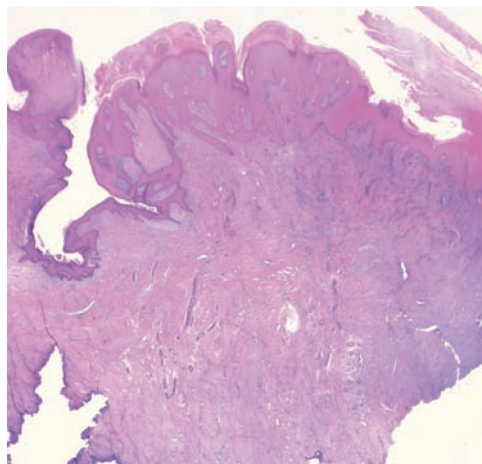


Fig. 13.210 Carcinome verruqueux.

l'atteinte est un facteur de pronostic important, surtout au-delà de 6 mm d'épaisseur. L'invasion périnerveuse et la perméation vasculaire sont des facteurs de mauvais pronostic, mais le degré de différenciation est moins important. Sur le plan cyto- logique, on voit des atypies, des mitoses et parfois des mitoses atypiques (fig. 13.208).

On décrit de nombreuses variantes, notamment à cellules claires, à cellules fusiformes, acantholytiques et des carcino- mes peu différenciés desmoplastiques pour lesquels les marqueurs immunohistochimiques sont essentiels (kératines large spectre et p63 surtout).

CARCINOME VERRUQUEUX

Il s'agit d'une forme particulière de carcinome épidermoïde survenant dans la bouche (papillomatose orale floride), sur la peau notamment aux extrémités (carcinome cuniculatum, fig. 13.209) et dans les zones anales et génitales (tumeur de Buschke-Löwenstein).

Le diagnostic histologique est souvent difficile, car on a une acanthose, une papillomatose, et des invaginations se prolongeant vers le derme (fig. 13.210). On a parfois du mal à différencier ce carcinome verruqueux d'une hyperplasie pseudocarcino- mateuse, tant la différenciation est bonne, sans atypie majeure (fig. 13.211). On a parfois l'image clinique des vermiottes, qui sont des filaments de kératines qu'on peut exprimer de la tumeur

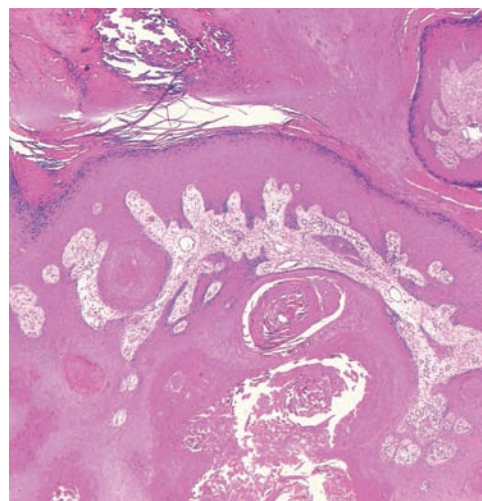


Fig. 13.211 Carcinome verruqueux – prolifération endophytique.



Fig. 13.209 Carcinome verruqueux.



Fig. 13.212 Carcinome verruqueux – vermiottes.

(fig. 13.212 et 13.213). La corrélation anatomoclinique est essen- tielle, car des tumeurs très invasives peuvent être très bien dif- férenciées et peu inquiétantes sur le plan histologique.

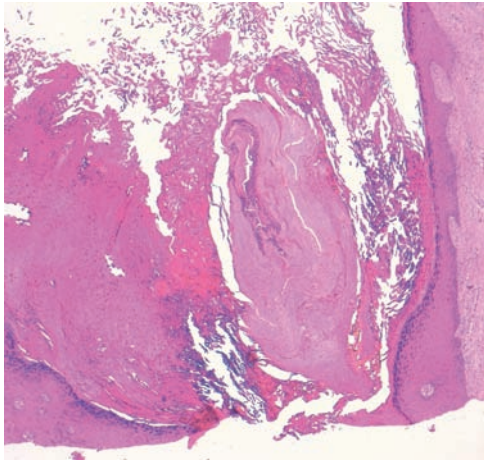


Fig. 13.213 Aspect de vermiotte sur carcinome verruqueux (coupe du bas).

CARCINOMES ANNEXIELS

CARCINOMES SUDORAUX ECCRINES

Porocarcinomes

Ce sont les carcinomes annexiels les plus fréquents, prédominant chez l'adulte à un âge moyen de 75 ans, plus fréquents chez les femmes. Les deux tiers sont localisés aux membres inférieurs (fig. 13.214). On distingue deux formes, la forme trabéculaire exophytique et la forme superficielle.

Dans la forme trabéculaire, la plus fréquente, la tumeur ressemble au porome eccrine, mais est plus grande et souvent ulcérée (fig. 13.214). L'architecture reproduit celle du porome eccrine avec de grands éléments endo- ou exophytiques (fig. 13.215), formant un réseau ou des lobules multiples avec des atypies, des mitoses, certaines zones ayant la cytologie porale caractéristique (fig. 13.216). Il y a parfois des éléments franchement épidermoïdes dans le derme, qui sont souvent entourés de fentes de rétraction, ce qui est un des éléments du diagnostic (fig. 13.217).



Fig. 13.214 Porocarcinome trabéculaire.

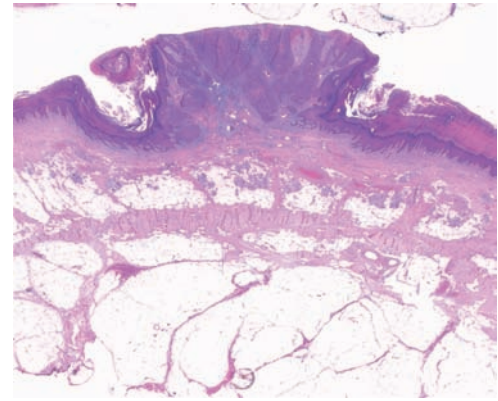


Fig. 13.215 Porocarcinome exophytique.

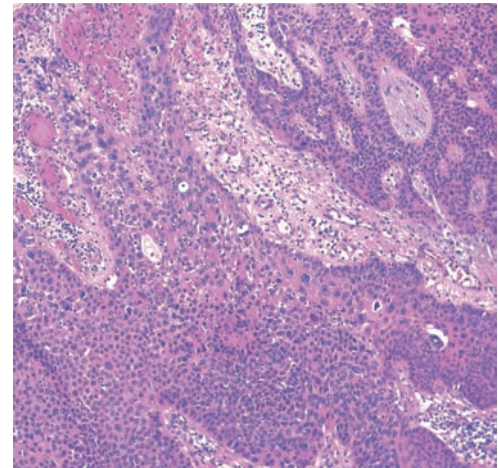


Fig. 13.216 Porocarcinome trabéculaire - atypies.

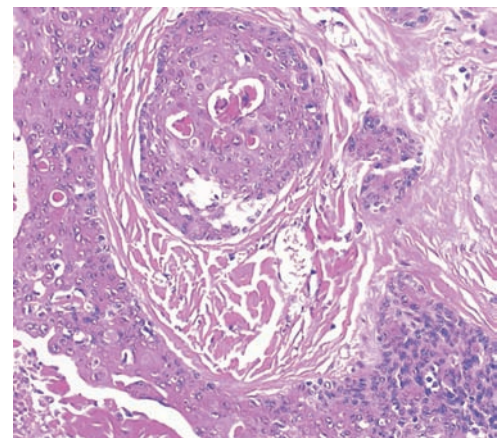


Fig. 13.217 Porocarcinome - zones de kératinisation.

La forme superficielle ressemble à une kératose séborrhéique géante, à extension lente et à surface croûteuse ou ulcérée (fig. 13.218). On y observe des nids de kératinocytes atypiques, parfois de grande taille, mais il persiste le plus souvent des kératinocytes d'aspect nettement poral (fig. 13.219). On peut trouver des lobules tumoraux dans le derme superficiel, notamment dans les lymphatiques, ce qui explique

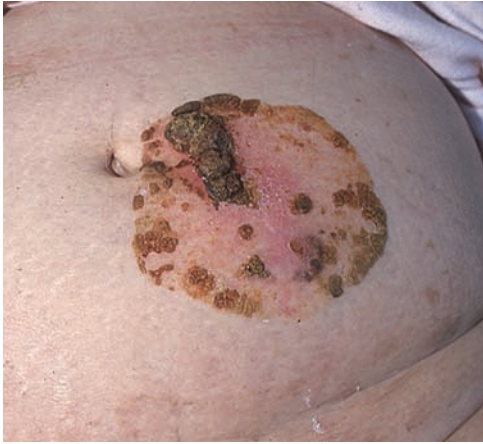


Fig. 13.218 Porocarcinome superficiel.

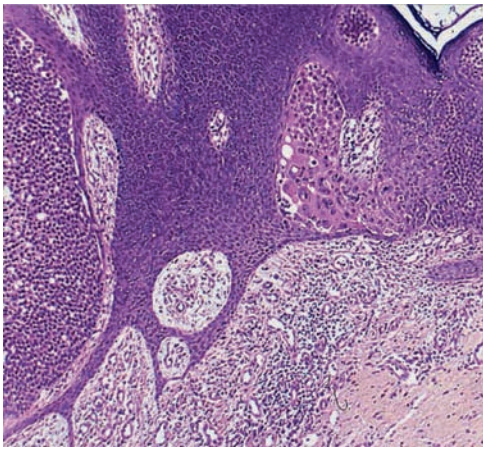


Fig. 13.219 Porocarcinome superficiel intra-épidermique.



Fig. 13.220 Métastases de porocarcinome.

que cette forme peut métastaser (fig. 13.220). Une migration pagétoïde dans l'épiderme est possible, dans les formes primitives comme dans les métastases (fig. 13.221).

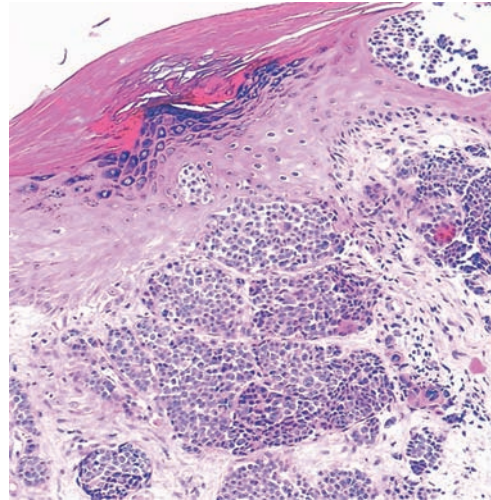


Fig. 13.221 Métastase épidermotrope de porocarcinome.

Carcinomes eccrines sclérosants

On range dans ce groupe le *carcinome annexiel microkystique* et le *carcinome syringomateux*. Le carcinome microkystique a une double différenciation épidermoïde et sudorale, et survient chez des adultes d'âge moyen, avec une légère prédominance féminine. La localisation typique est le visage, notamment la joue et la lèvre supérieure. L'aspect clinique est celui d'une petite plaque indurée parfois rétractée, couleur peau normale ou légèrement ivoire, rappelant le carcinome basocellulaire sclérodermiforme, et qui a une forte propension à la récurrence (fig. 13.222).

La tumeur est très invasive (fig. 13.223), avec des petits lobules épithéliaux à la partie haute, formant des kystes remplis de kératine lamellaire (fig. 13.224). Vers la profondeur, il y a plus de travées, moins de kystes et des éléments syringomateux (fig. 13.225). Il y a souvent une infiltration très profonde, dans l'hypoderme, notamment dans les septums avec des perméations périnerveuses.

Le *carcinome eccrine syringomateux* n'est pas véritablement différent sur le plan clinique; l'induration de la lésion est plus palpable que visible (fig. 13.226). Sur le plan histologique, l'architecture est la même, mais il n'y a pas de kystes kératinisants; on a des tubes sudoraux et de petites travées parfois très invasives, jusqu'à des éléments monocellulaires



Fig. 13.222 Récidive à la partie interne d'un carcinome microkystique.

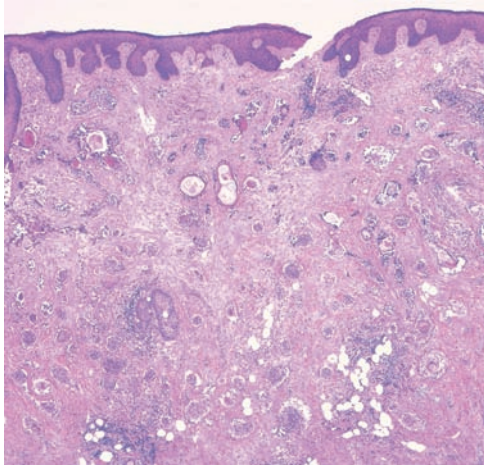


Fig. 13.223 Carcinome microkystique de toute la hauteur du derme.

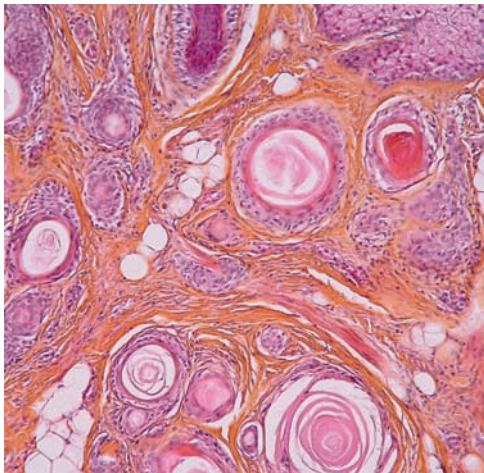


Fig. 13.224 Carcinome microkystique (partie haute) et kystique.

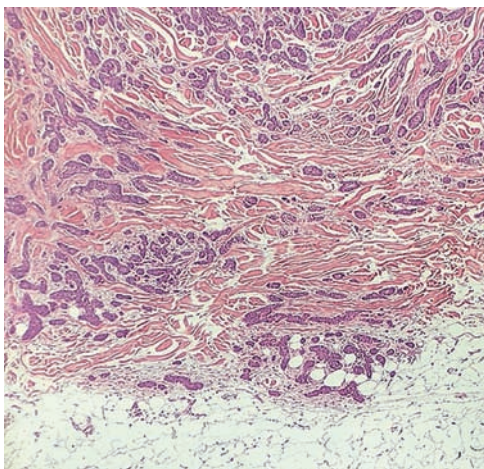


Fig. 13.225 Carcinome microkystique – partie inférieure, aspect trabéculaire.

en profondeur (fig. 13.227). Le stroma est très fibreux, ce qui justifie l'appellation de « carcinome eccrine sclérosant ».

Ces deux carcinomes ont surtout une malignité locale avec un fort risque de récurrence, justifiant une excision avec une marge saine de sécurité.



Fig. 13.226 Carcinome eccrine syringomateux.

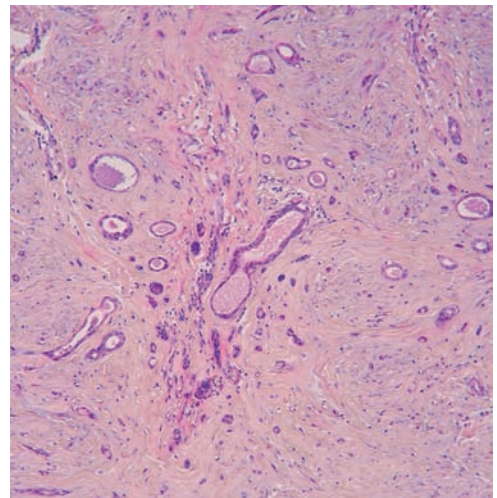


Fig. 13.227 Carcinome eccrine syringomateux.

Carcinomes eccrines dérivant de la partie profonde de l'appareil sudoral

Les trois tumeurs de ce groupe sont l'*hidradénocarcinome*, le *cylindrocarcinome* et le *spiradénocarcinome eccrine*.

L'*hidradénocarcinome* est sans doute le plus fréquent. Ces tumeurs surviennent à tout âge ; leur aspect clinique n'est pas spécifique. Il s'agit d'un nodule plus ou moins volumineux, à surface lisse, pouvant survenir dans diverses localisations telles que le pied (fig. 13.228) ou le bras.

Histologiquement, l'*hidradénocarcinome* est de grande taille (fig. 13.229), souvent mal limité, comprenant dans les cas les plus typiques des zones à cellules claires (fig. 13.230). Les cellules sont de taille moyenne, à noyau central, formant aussi des structures canalaire au sein des massifs ou de véritables lumières glandulaires. Le stroma hyalin, l'existence de structures kystiques remplies d'une substance éosinophile et des zones de kératinisation sont évocateurs de l'*hidradénocarcinome*. Le diagnostic de malignité repose sur l'architecture plus que sur la cytologie, car il n'y a pas toujours de franges atypiques ou une forte activité mitotique (fig. 13.231).



Fig. 13.228 Hidradénocarcinome de la plante.

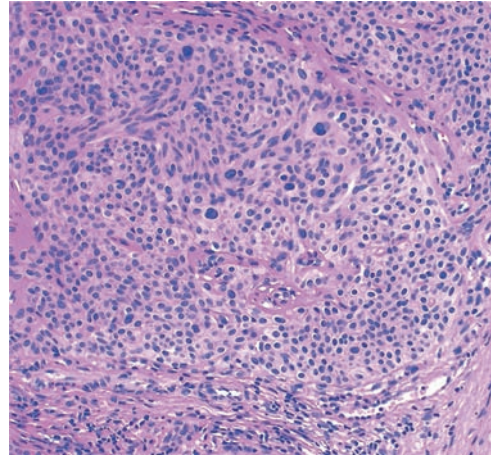


Fig. 13.231 Hidradénocarcinome – cellules atypiques.

Le cylindrocarcinome et le spiradénocarcinome sont les équivalents malins des cylindromes et spiradénomes.

Carcinome eccrine mucipare

Il s'agit d'une tumeur rare, qui survient à tout âge, mais plus souvent après 60 ans. La localisation préférentielle est la paupière (fig. 13.232). Il s'agit d'un nodule plus ou moins grand, de couleur chair, parfois ulcéré.

Histologiquement, on voit des amas de cellules épithéliales basophiles, situés dans un stroma mucineux très abondant (fig. 13.233). Au sein des lobules, on peut trouver des éléments canaux ou des ébauches de

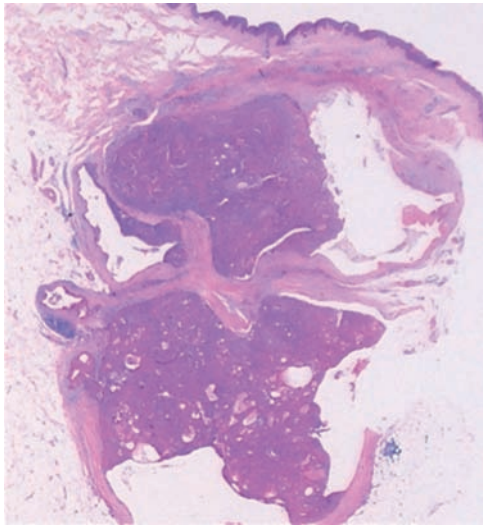


Fig. 13.229 Hidradénocarcinome.

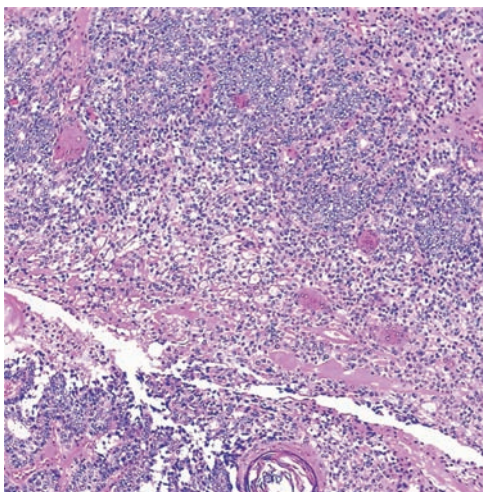


Fig. 13.230 Hidradénocarcinome – cellules claires.

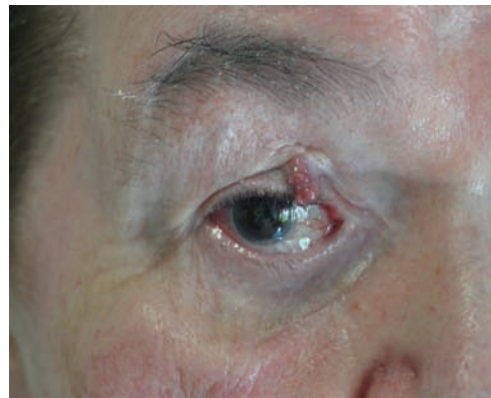


Fig. 13.232 Carcinome eccrine mucipare de la paupière.

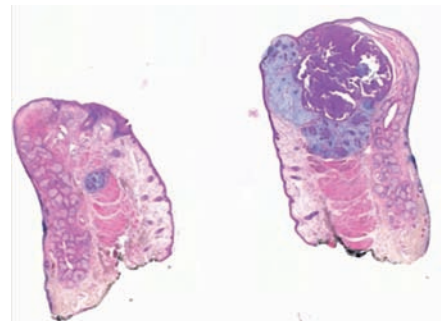


Fig. 13.233 Carcinome eccrine mucipare de la paupière.

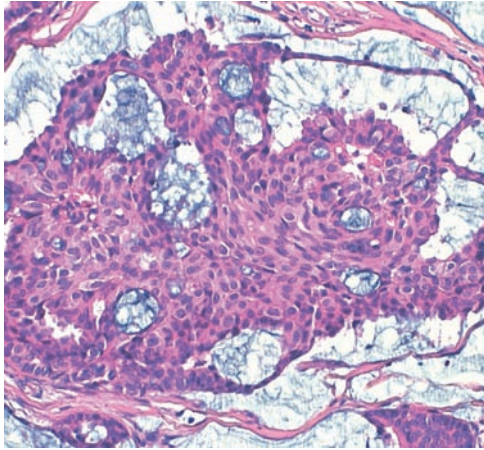


Fig. 13.234 Carcinome eccrine mucipare – ébauche de structures glandulaires.

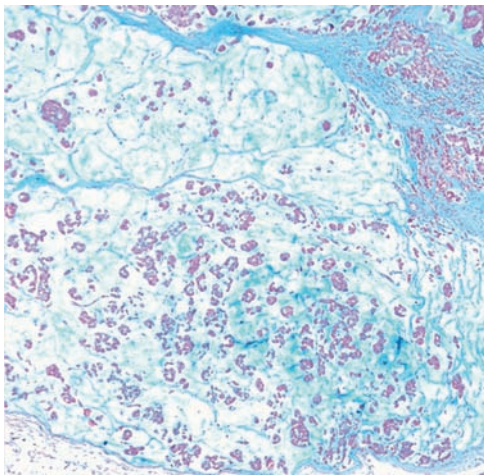


Fig. 13.235 Carcinome eccrine mucipare (coloration au bleu Alcian).

lumière (fig. 13.234). Le stroma est très riche en mucine (fig. 13.235); cette image évoque une métastase de carcinome mammaire ou colique, qu'il faut toujours éliminer avant de penser à une tumeur cutanée primitive.

Adénocarcinome (ou adénome) papillaire digital agressif

Cette tumeur doit être connue, car sa présentation est trompeuse, et il y a un risque de récurrence locale et de métastase. Elle touche l'adulte jeune, avec une nette prédominance masculine, surtout aux mains, à la face palmaire des doigts (fig. 13.236), parfois sous la tablette unguéale, et aussi aux pieds. Elle mesure d'un à plusieurs centimètres de diamètre.

Histologiquement, il s'agit d'une tumeur dermique (fig. 13.237), pouvant toucher le muscle et l'os sous-jacent. L'aspect se rapproche de celui de l'hydroadénome, avec des éléments kystiques où il y a des projections papillaires, et des éléments plus solides contenant des structures canalaire (fig. 13.238). Le stroma peut être hyalin (fig. 13.239). Les mitoses et atypies peuvent manquer complètement; on ne distingue donc plus l'adénome et l'adénocarcinome. C'est donc la localisation qui est essentielle au diagnostic, ces tumeurs pouvant ressembler à un cystadénome ou à un hydroadénome. Une excision avec bonne marge saine est indispensable.



Fig. 13.236 Adénocarcinome papillaire digital agressif.

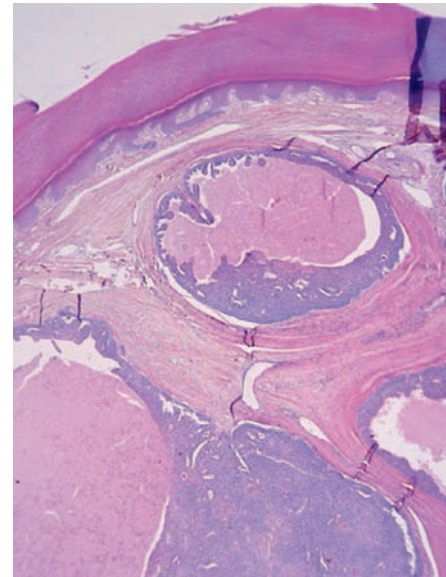


Fig. 13.237 Adénocarcinome papillaire digital.

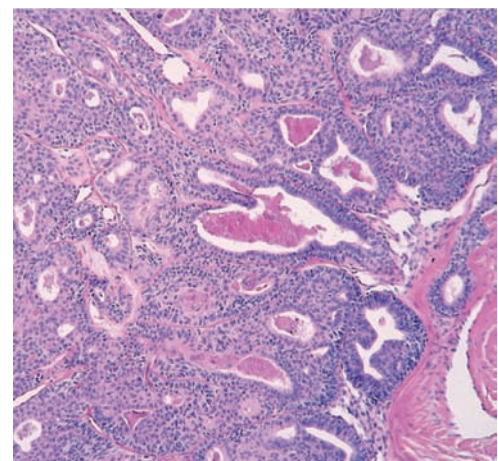


Fig. 13.238 Adénocarcinome papillaire digital – tubes glandulaires.

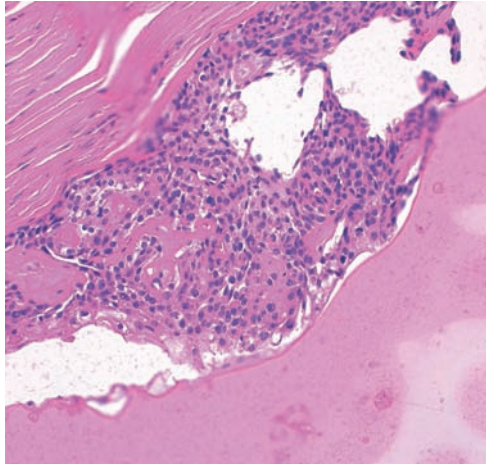


Fig. 13.239 Adénocarcinome papillaire digital – stroma hyalin.

CARCINOMES SUDORAUX APOCRINES

Il s'agit d'un groupe de tumeurs annexielles malignes ayant une différenciation apocrine. Il en existe de nombreuses variétés, notamment des syringocystadénocarcinomes, des hidradénocarcinomes papillifères, des hidradénocarcinomes apocrines, etc., qui sont l'équivalent malin des tumeurs bénignes portant le même nom.

Ces carcinomes prédominent chez l'adulte après 60 ans et sont localisés dans les zones riches en glandes apocrines, les creux axillaires (fig. 13.240), les organes génitaux, mais aussi le cuir chevelu et le visage. Il s'agit de nodules uniques ou multiples, de taille pouvant aller jusqu'à plusieurs centimètres.

Les signes de la différenciation apocrine sont des cellules cylindriques avec sécrétion par décapitation, les lumières allongées branchées les unes sur les autres (fig. 13.241), la présence de cellules mucipares (fig. 13.242) et les projections papillaires à l'intérieur des cavités (fig. 13.243). Pour le diagnostic de malignité, il y a ici encore la taille, l'architecture générale, l'ulcération, les mitoses et les atypies.

Il est très important de discuter toujours une métastase notamment de carcinomes mammaire, colique ou ovarien. Le contexte clinique et le bilan paraclinique sont essentiels.



Fig. 13.240 Carcinome apocrine du creux axillaire.

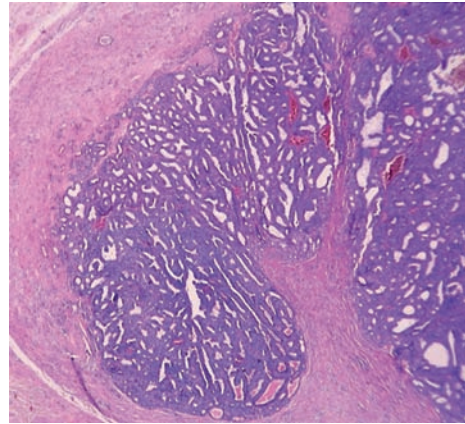


Fig. 13.241 Carcinome apocrine avec architecture de type papillifère.

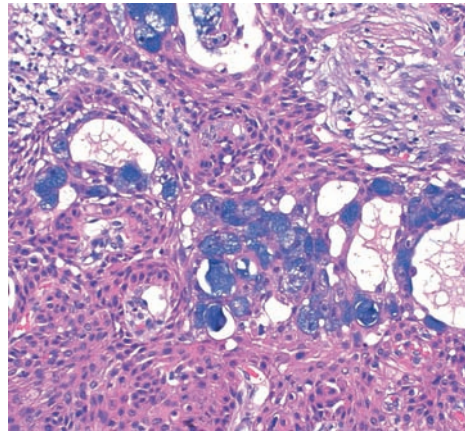


Fig. 13.242 Carcinome apocrine avec cellules à mucus.

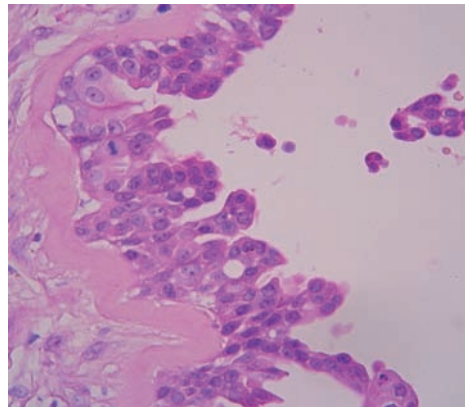


Fig. 13.243 Carcinome apocrine avec projections papillaires.

CARCINOMES ANNEXIELS PILAIRES

Carcinome trichilemmal (ou tricholemmal)

La forme la plus classique est exophytique, avec une croissance rapide, survenant chez des adultes de plus de 70 ans, dans les zones photo-exposées, comme le front et le cuir chevelu (fig. 13.244). Elle mesure quelques centimètres, est ulcérée et parfois recouverte d'une croûte. Le pronostic est relativement bon, sans métastase habituellement.



Fig. 13.244 Carcinome trichilemmal.

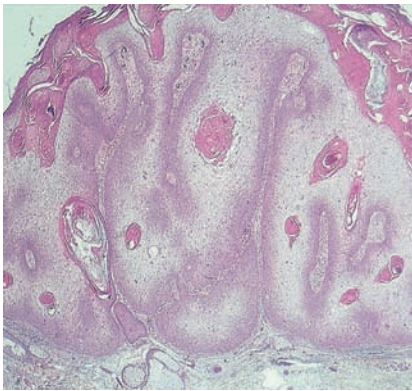


Fig. 13.245 Carcinome trichilemmal.

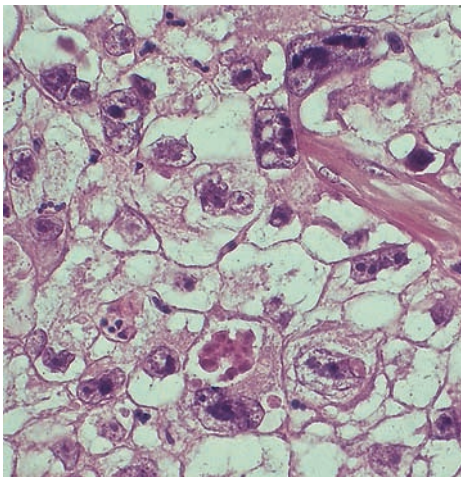


Fig. 13.246 Carcinome trichilemmal – multiples atypies.

Au microscope, la tumeur est faite de cellules claires, à noyau excentré, rappelant la gaine folliculaire externe (fig. 13.245). Les mitoses et atypies nucléocytoplasmiques sont très marquées (fig. 13.246). On a souvent en périphérie un aspect de palissade sans fente de rétraction. Il existe des formes très superficielles, avec bonne limitation profonde et latérale, et d'autres formes plus invasives (fig. 13.247). Les cellules claires sont colorables par le PAS.

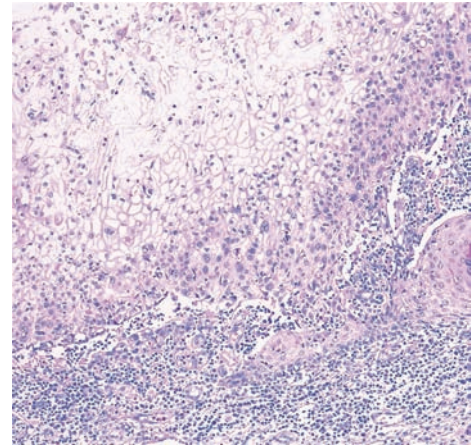


Fig. 13.247 Carcinome trichilemmal – invasion dermique.

Carcinomes trichoblastiques

Ces carcinomes confondus avec les carcinomes basocellulaires, sont aujourd'hui mieux reconnus. Ils sont localisés sur l'ensemble des téguments, y compris dans des zones non classiques pour les carcinomes basocellulaires, telles que les membres ou le tronc. Certains sont localement invasifs, récidivants, sans ulcération (fig. 13.248), et d'autres au contraire sont ulcérés et de grande taille (fig. 13.249), pouvant envahir les structures osseuses sous-jacentes,

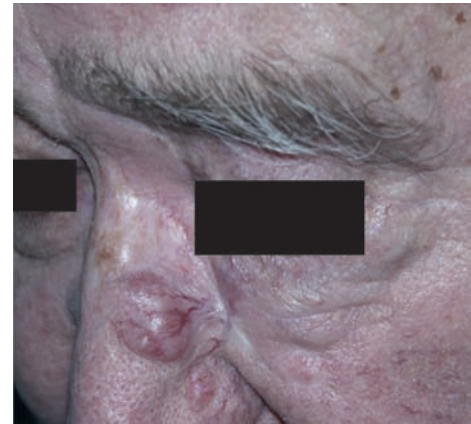


Fig. 13.248 Récidive multifocale d'un carcinome trichoblastique.



Fig. 13.249 Carcinome trichoblastique végétant ulcéré du dos.

et ont un risque métastatique. Ils surviennent chez des adultes, à un âge inférieur à celui du carcinome basocellulaire. Des formes particulières sur terrain de radiothérapie sont décrites.

Le diagnostic de malignité se fait par la grande extension en profondeur (fig. 13.250), l'ulcération (fig. 13.251), la mauvaise limitation, la pénétration dans les structures sous-jacentes, notamment le muscle et l'os. Les mitoses sont fréquentes. Les perméations périnerveuses ou l'invasion vasculaire sont possibles (fig. 13.252), expliquant le fort taux de récurrences et les éventuelles évolutions métastatiques. Les cellules peuvent avoir un aspect grisâtre, faisant évoquer un carcinome neuro-endocrine.

Les éléments du diagnostic sont ceux permettant de reconnaître le trichoblastome, notamment les éléments de différenciation pileuse, le stroma particulier (fig. 13.253), l'absence de fente de rétraction en périphérie et surtout la kératinisation de type folliculaire donnant une image «rouge au centre, bleu autour» (fig. 13.254).

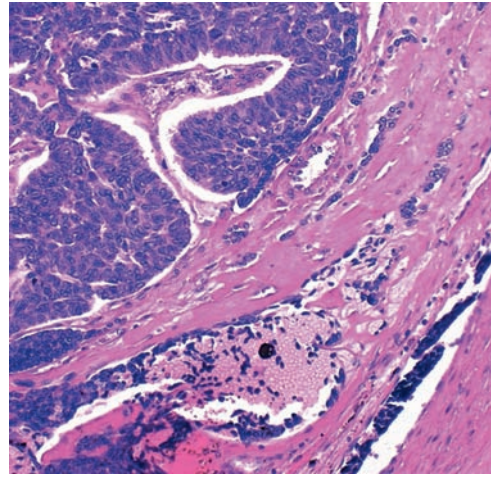


Fig. 13.252 Carcinome trichoblastique avec invasion vasculaire.

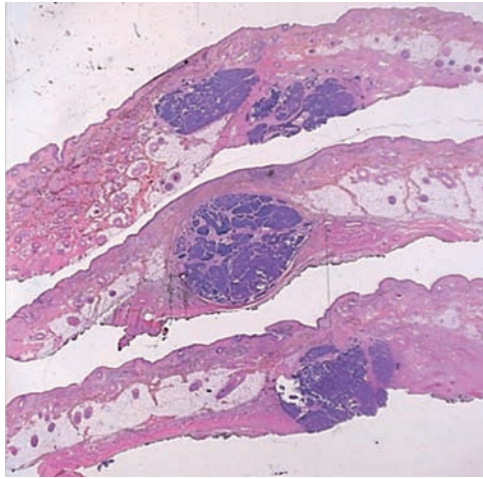


Fig. 13.250 Carcinome trichoblastique avec invasion profonde.

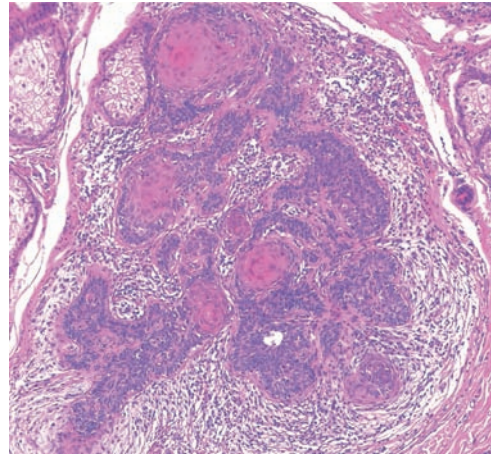


Fig. 13.253 Carcinome trichoblastique – aspect folliculaire arborescent.

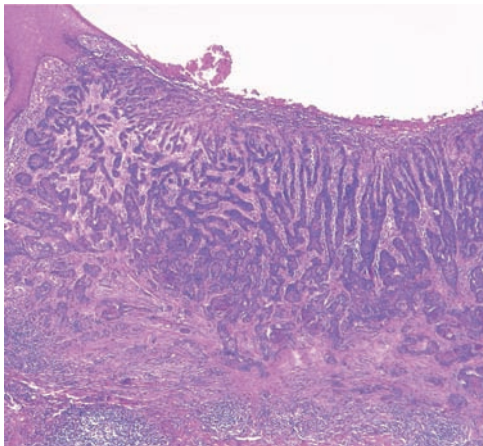


Fig. 13.251 Carcinome trichoblastique trabéculaire et ulcéré.

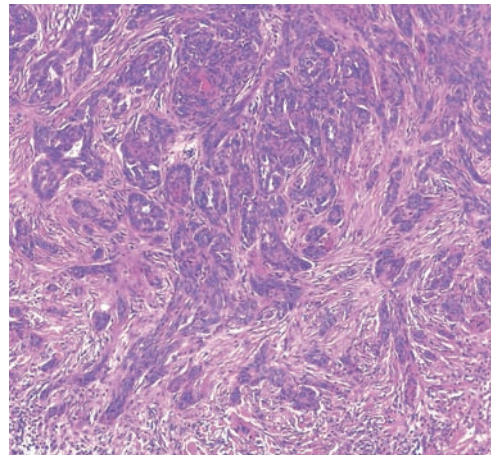


Fig. 13.254 Carcinome trichoblastique – kératinisation folliculaire.

CARCINOMES SÉBACÉS

Il en existe plusieurs formes : le carcinome extra-oculaire survenant dans les zones photo-exposées chez les sujets âgés (fig. 13.255), les carcinomes sébacés dans le cadre du syndrome de Muir-Torre qui sont parfois petits, et les carcinomes sébacés oculaires dont la localisation principale est la paupière inférieure (fig. 13.256).

Au microscope, ces carcinomes sont invasifs et mal limités (fig. 13.257). Il y a des éléments sébacés immatures et des sébocytes matures dans les cas les plus typiques (fig. 13.258), et des éléments de kératinisation épidermoïde. La malignité est en général facile à affirmer, mais c'est la différenciation qu'on a parfois du mal à identifier (fig. 13.259). L'existence de sébocytes matures (fig. 13.260), de petits canaux à cuticule rouge (fig. 13.261) ou d'un aspect architectural en labyrinthe (*rippled*) sont des éléments évocateurs. Les cellules expriment la cytokeratine 17, l'EMA et le récepteur aux androgènes, mais pas la CK7.

Dans certains cas, on a des équivalents sébacés de la maladie de Bowen, c'est-à-dire des carcinomes sébacés intra-épidermiques (in situ).



Fig. 13.255 Carcinome sébacé du front.



Fig. 13.256 Carcinome sébacé oculaire.

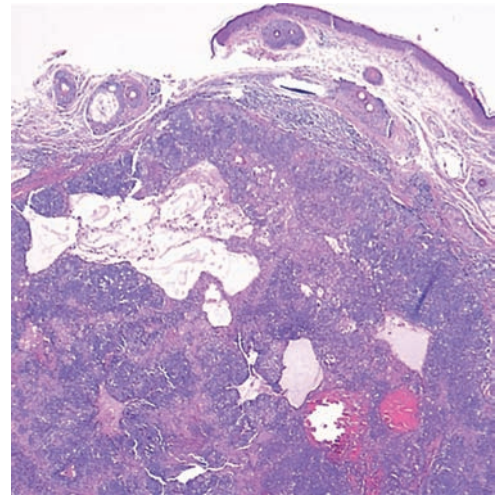


Fig. 13.257 Carcinome sébacé – invasion dermique et mauvaise limitation.

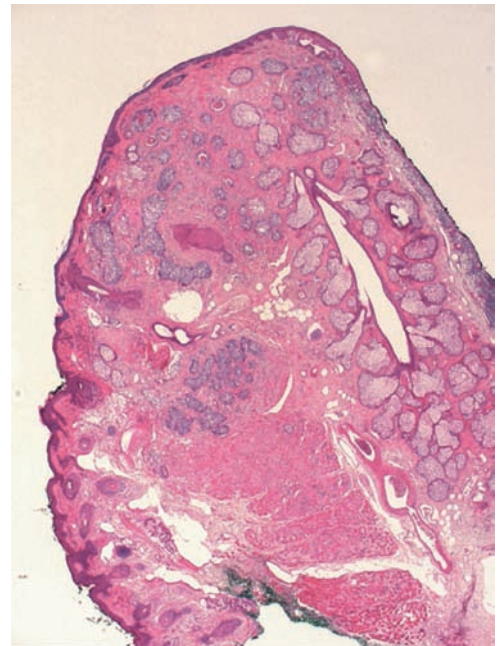


Fig. 13.258 Carcinome sébacé de la paupière.

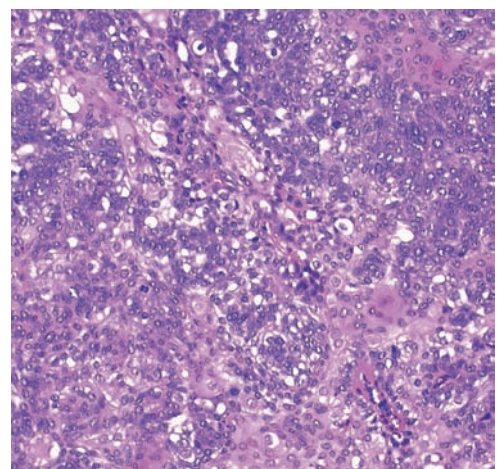


Fig. 13.259 Carcinome sébacé – sébocytes basophiles.

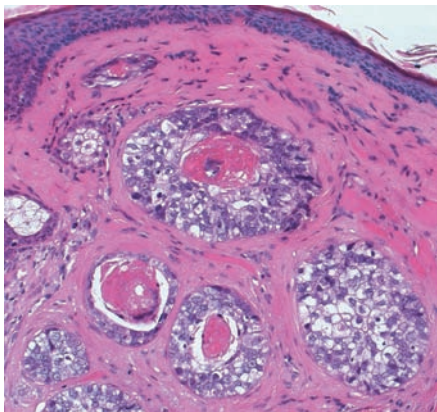


Fig. 13.260 Carcinome sébacé – sébocytes matures.



Fig. 13.263 Maladie de Paget péri-anale.

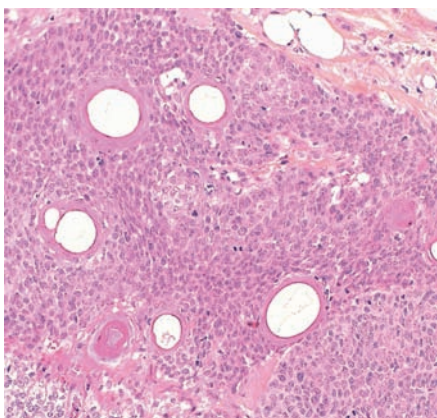


Fig. 13.261 Carcinome sébacé – canaux sébacés avec cuticule éosinophile.



Fig. 13.264 Maladie de Paget pénoscrotale.

MALADIE DE PAGET

La maladie de Paget mammaire débute presque toujours au mamelon et a l'aspect d'une érosion suintante (fig. 13.262), d'un eczéma ou même d'un psoriasis. Le caractère unilatéral et asymétrique attire l'attention. Les formes extramammaires sont par ordre de fréquence vulvaires, péri-anales (fig. 13.263) et génitales masculines (fig. 13.264). Contrairement à celles



Fig. 13.262 Maladie de Paget mammaire classique.

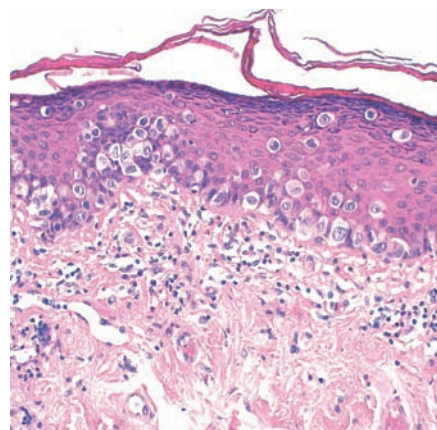


Fig. 13.265 Maladie de Paget avec grandes cellules claires.

du sein, ces formes extramammaires ne s'accompagnent d'un cancer sous-jacent que dans 15 à 20 % des cas.

L'aspect histologique ne diffère pas selon la localisation. On voit des cellules claires isolées en migration épidermique (fig. 13.265), parfois groupées en nids arrondis et pouvant envahir le derme (fig. 13.266). Le cytoplasme peut prendre un aspect basophile même en coloration HE (fig. 13.267). Les immunomarquages sont utiles, notamment la CK7 qui est presque toujours exprimée (fig. 13.268).

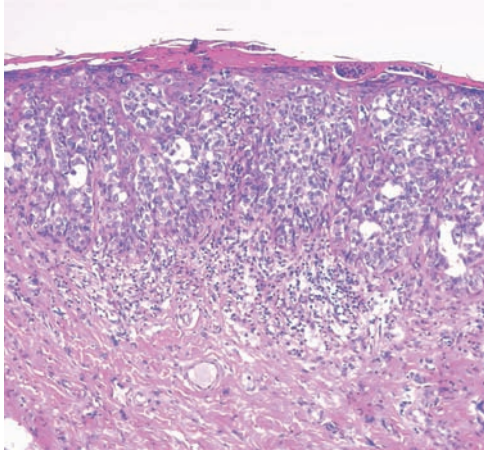


Fig. 13.266 Maladie de Paget avec multiples nids intra-épidermiques.

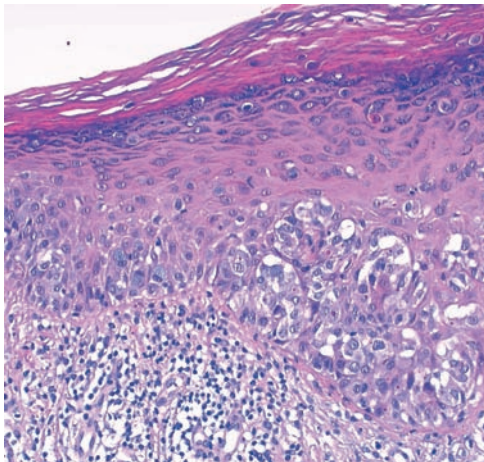


Fig. 13.267 Maladie de Paget avec cellules à cytoplasme bleuté.

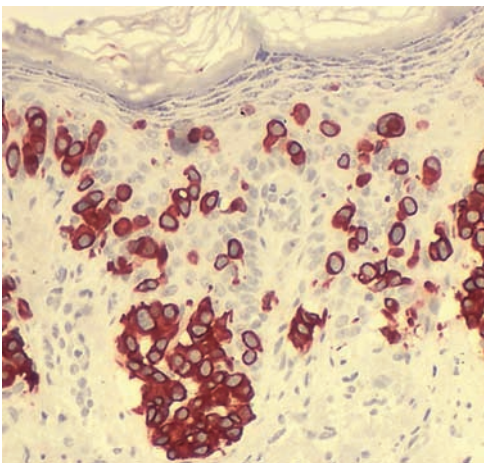


Fig. 13.268 Maladie de Paget – immunomarquage cytokératine 7.

NÆVUS MÉLANOCYTAIRES

Le nævus mélanocytaire, anciennement nævus pigmentaire ou nævus nævocellulaire, est une hyperplasie circonscrite bénigne de mélanocytes dans la peau. Les nævus sont un groupe de lésions avec un grand pléomorphisme clinique et histologique.

NÆVUS DERMIQUES

Les nævus dermiques sont des lésions où la prolifération mélanocytaire siège uniquement dans le derme. On distingue historiquement sur le plan clinique et histologique les nævus dermiques de Miescher et d'Unna. Les nævus dermiques de Miescher correspondent à des papules exophytiques à surface lisse, en dôme, développées principalement sur le visage (fig. 13.269). Leur pigmentation est variable, de la couleur peau normale au brun foncé (fig. 13.269 et 13.270). Ils siègent le plus souvent au visage. Au microscope, les mélanocytes forment une lésion bien limitée dans le derme, soulevant l'épiderme (fig. 13.271). La cytologie et l'architecture des mélanocytes sont caractérisées par une maturation vers la profondeur. En superficie, les mélanocytes sont regroupés en thèques, parfois pigmentées. Leur noyau est arrondi, nucléolé, avec parfois des dystrophies nucléaires (fig. 13.272). Les thèques sont séparées par de la fibrose. En profondeur, les mélanocytes sont plus petits, et forment des coulées ou des plages (fig. 13.273).



Fig. 13.269 Nævus dermiques de Miescher.



Fig. 13.270 Nævus dermiques de Miescher pigmentés.

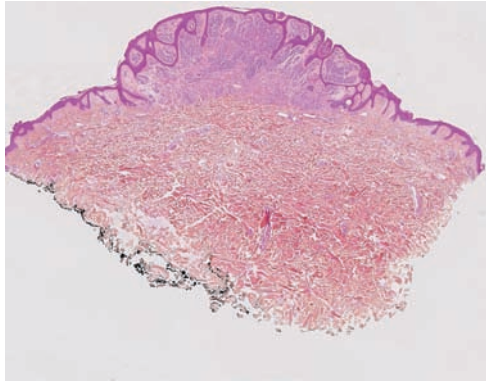


Fig. 13.271 Nævus dermique de Miescher.



Fig. 13.274 Nævus dermique d'Unna.

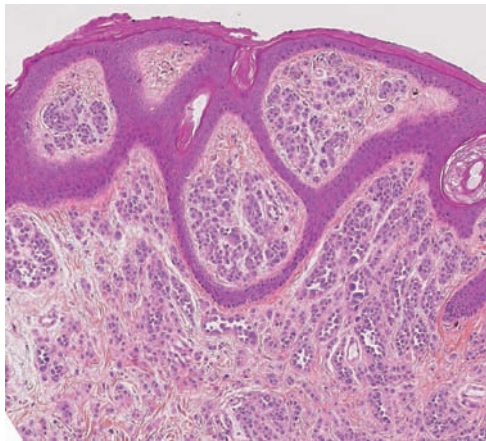


Fig. 13.272 Nævus dermique de Miescher – superficie.

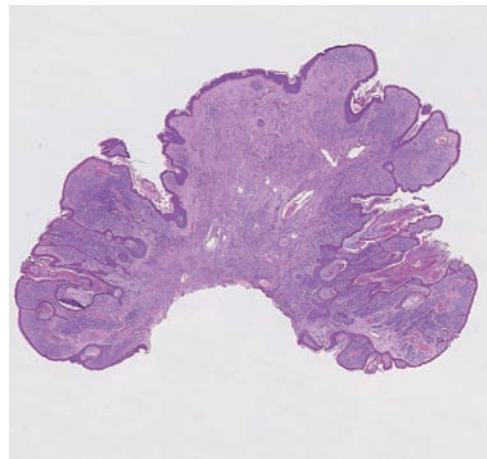


Fig. 13.275 Nævus dermique papillomateux d'Unna.

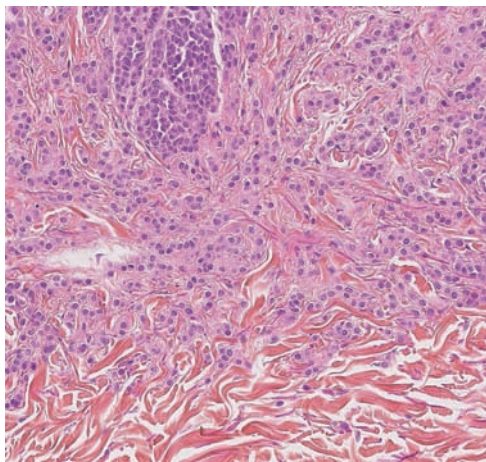


Fig. 13.273 Nævus dermique de Miescher – profond.

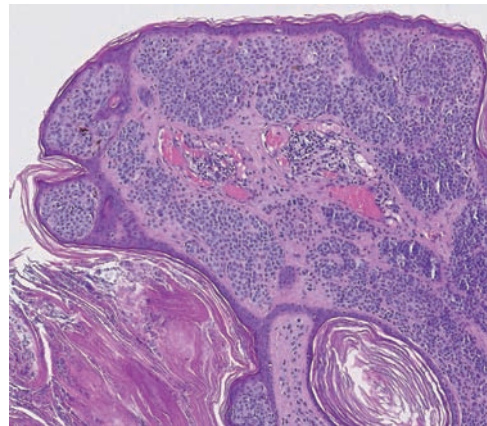


Fig. 13.276 Nævus d'Unna – superficie.

Le nævus dermique d'Unna est caractérisé cliniquement par son aspect papillomateux exophytique. Il se trouve plus fréquemment sur le cou, dans les grands plis ou sur le tronc (fig. 13.274). Cette architecture papillomateuse exophytique est visible également au microscope (fig. 13.275). Les mélanocytes ont le même aspect que dans le nævus de Miescher (fig. 13.276), avec une maturation en profondeur.

Les nævus dermiques peuvent également être le siège d'une maturation neuroïde à leur partie profonde, où les cellules deviennent fusiformes et évoquent un neurofibrome. On voit parfois une métaplasie adipocytaire au sein des nævus dermique du visage, ou une ossification localisée (ostéonævus de Nanta).

LENTIGO

On désigne sous le nom de lentigo ou lentigo simplex des petites macules pigmentées brun clair à brun foncé, non aggravées par l'exposition solaire (à la différence des éphélides). Ces lentigos siègent sur les muqueuses, mais aussi sur la peau (fig. 13.277). Les formes multiples entrent parfois dans le cadre de maladies génétiques (voir chapitre 10). On décrit aussi des lentigos étoilés parmi les effets secondaires possibles de la photothérapie (fig. 13.278). Histologiquement, le lentigo simplex est caractérisé par une hyperpigmentation mélanique des kératinocytes, et par une hyperplasie lentigineuse des mélanocytes (mélanocytes isolés dans la couche basale épidermique) sans thèque visible (fig. 13.279).



Fig. 13.277 Lentigo simplex acral.

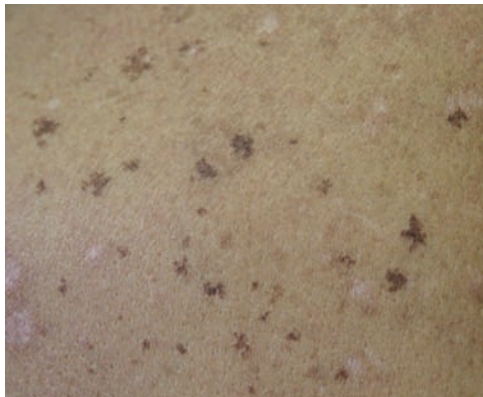


Fig. 13.278 Lentigos multiples après photothérapie.

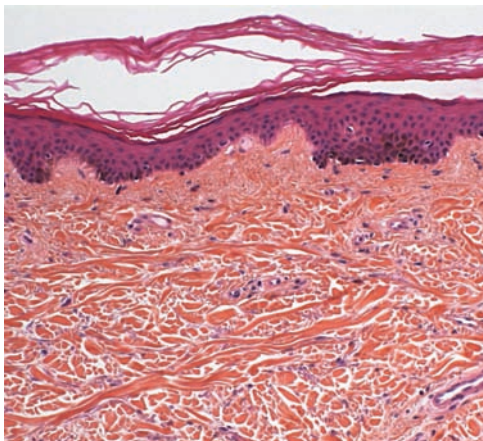


Fig. 13.279 Lentigo simplex.

NÆVUS JONCTIONNELS

Les nævus jonctionnels correspondent à la prolifération de mélanocytes au sein de la couche basale épidermique. Lorsqu'ils sont faits de thèques jonctionnelles, on parle de nævus jonctionnel thécal (fig. 13.280). Les thèques sont situées dans la couche basale épidermique, au sommet ou sur le flanc des crêtes épidermiques. Elles sont de taille variable, relativement pigmentées par leur contenu en mélanine (fig. 13.281). Lorsque le nævus jonctionnel est fait de thèques et de nombreux mélanocytes individuels dans la couche basale épidermique, on parle de nævus jonctionnel lentigineux (fig. 13.282). La lésion est fortement pigmentée (fig. 13.283). Dans tous les cas, le nævus bénin est caractérisé par sa symétrie ; il s'arrête nettement latéralement, souvent par une thèque d'arrêt (ou « de sécurité ») (fig. 13.284). Cliniquement, les nævus jonctionnels sont maculeux ou discrètement papuleux et sont fortement pigmentés (brun foncé à noir). Ils sont typiquement arrondis ou ovalaires, symétriques, monochromes, à contours réguliers, mesurant moins de 5 mm (fig. 13.285).

NÆVUS COMPOSÉ

On parle de nævus composé, ou nævus mixte, pour décrire les nævus mélanocytaires ayant histologiquement une composante dermique et une composante jonctionnelle intra-épidermique.

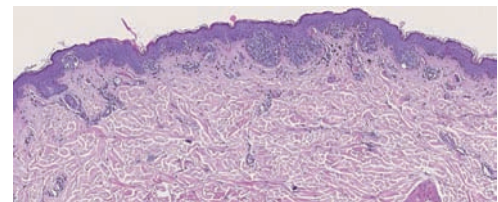


Fig. 13.280 Nævus jonctionnel thécal.

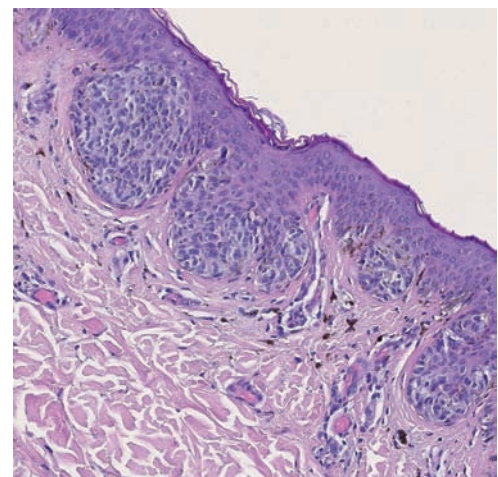


Fig. 13.281 Nævus jonctionnel thécal.

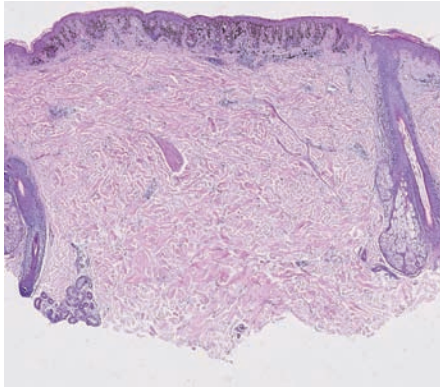


Fig. 13.282 Nævus jonctionnel lentigineux.

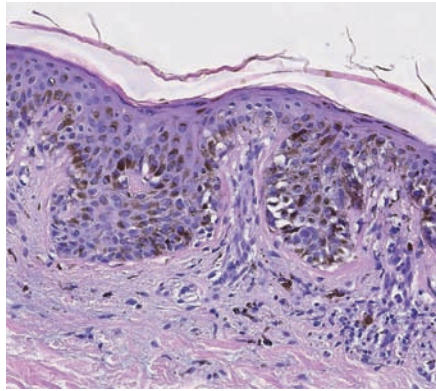


Fig. 13.283 Nævus jonctionnel lentigineux.

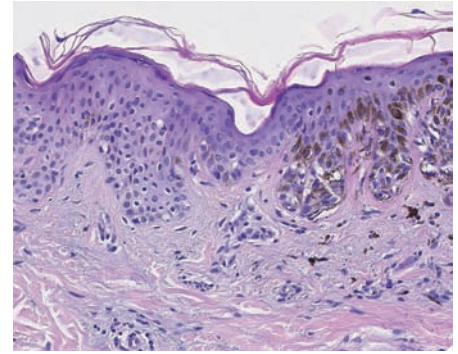


Fig. 13.284 Nævus jonctionnel – bord net.



Fig. 13.285 Nævus jonctionnels du dos.

NÆVUS ATYPIQUE

Le terme de nævus atypique est utilisé pour décrire cliniquement des lésions mélanocytaires ne remplissant pas tous les critères cliniques de bénignité. Un nævus cliniquement atypique peut être de grande taille, polychrome, à bords irréguliers, asymétrique (fig. 13.286). Ces atypies sont parfois marquées (fig. 13.287). On parle de syndrome des nævus cliniquement atypiques chez les patients ayant un

grand nombre de nævus (>50), de grande taille (>5 mm), avec des atypies cliniques, des lésions sur les zones non photo-exposées et avec apparition de nævus à l'âge adulte (fig. 13.288). Ce syndrome, parfois familial, est associé à un sur-risque de mélanome.

Il est important de retenir que les atypies cliniques ne préjugent pas des atypies histologiques d'une lésion, et inversement. Clark a décrit sous le nom de nævus dysplasique les nævus ayant des atypies histologiques, cytologiques ou architecturales. Ces lésions sont souvent de grande taille, asymétriques (fig. 13.289). Parmi les atypies, on note la forte densité de la composante lentigineuse (fig. 13.290), la présence de thèques au sommet des papilles, la présence d'une migration pagétoïde focale, les noyaux anguleux hyperchromes (fig. 13.291), les thèques « en pont » qui semblent anastomoser deux crêtes épidermiques voisines, et la fibroplasie du derme papillaire autour des crêtes épidermiques (fig. 13.292). La gradation des atypies histologiques a une très mauvaise reproductibilité interobservateur. Le plus souvent, il n'y a pas vraiment d'argument pour un mélanome de faible épaisseur, mais l'intensité des atypies rend parfois le diagnostic différentiel complexe.



Fig. 13.286 Nævus cliniquement atypique.



Fig. 13.287 Nævus cliniquement atypique.



Fig. 13.288 Syndrome des nævus cliniquement atypiques.

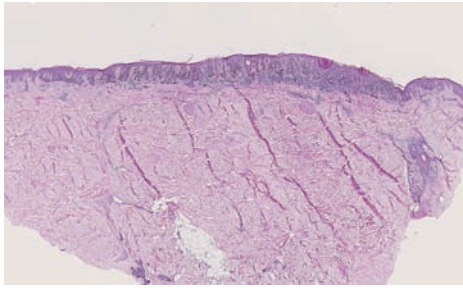


Fig. 13.289 Nævus atypique de Clark.

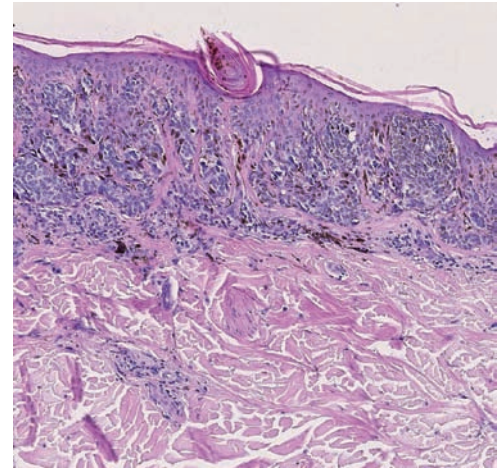


Fig. 13.290 Nævus jonctionnel avec atypies.

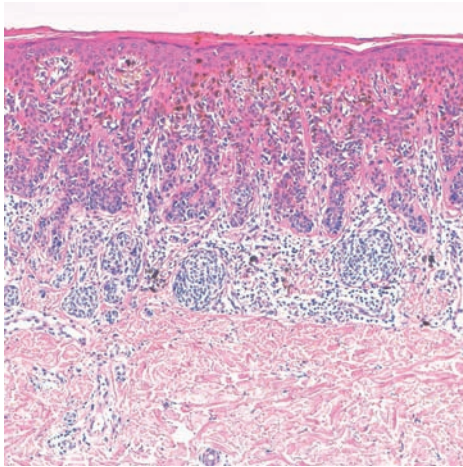


Fig. 13.291 Nævus jonctionnel avec atypies.

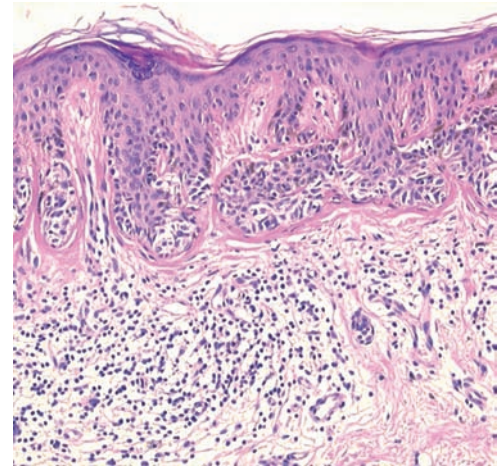


Fig. 13.292 Nævus avec atypies – thèques en pont.

NÆVUS DE SUTTON

Le nævus de Sutton, ou halonævus, décrit une forme d'évolution d'un nævus, avec apparition d'un halo hypo- ou achromique, et disparition progressive de la lésion pigmentée laissant une zone achromique plane qui peut ensuite repigmenter (fig. 13.293 et 13.294). Ce phénomène touche surtout

les nævus du tronc chez l'adolescent. Il se traduit histologiquement par la dissociation de la prolifération mélanocytaire par un infiltrat lymphocytaire dense, prenant parfois un aspect lichénoïde, avec diminution progressive du nombre des mélanocytes lésionnels (fig. 13.295). À la différence de la régression d'un mélanome, le phénomène de Sutton ne laisse pas de tissu cicatriciel dermique en fin d'évolution.

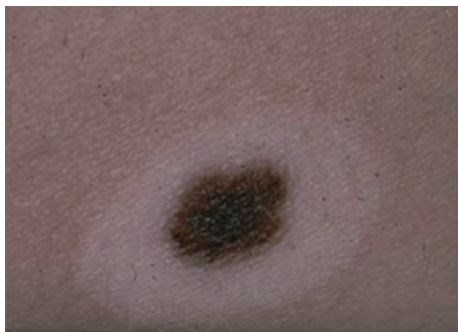


Fig. 13.293 Nævus de Sutton.



Fig. 13.294 Fin d'évolution d'un nævus de Sutton.

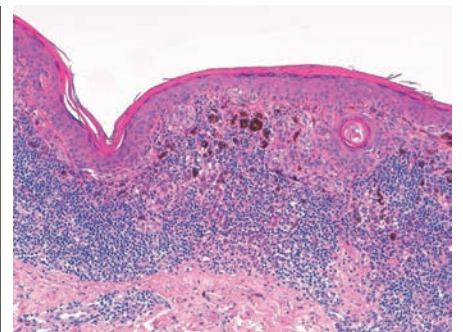


Fig. 13.295 Nævus de Sutton.

NÆVUS DE MEYERSON

Le nævus de Meyerson correspond à l'eczématisation d'un nævus préexistant. La lésion pigmentée devient érythémateuse, plus papuleuse, parfois prurigineuse ou suintante (fig. 13.296). Au microscope, il existe une acanthose et une spongiose épidermique autour ou au sein de la lésion mélanique (fig. 13.297). La prolifération mélanocytaire jonctionnelle n'est pas toujours facile à voir au sein de l'épiderme spongiotique, lorsqu'elle est peu pigmentée (fig. 13.298).

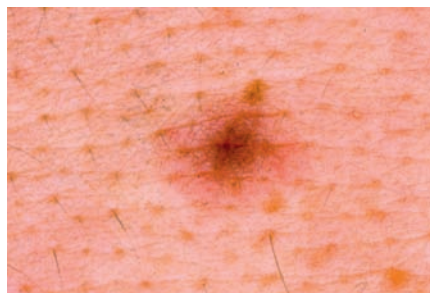


Fig. 13.296 Nævus de Meyerson.
(collection Pr. M A. Richard)

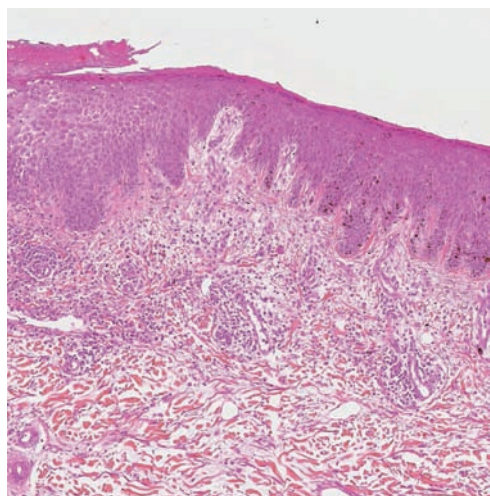


Fig. 13.297 Nævus de Meyerson.

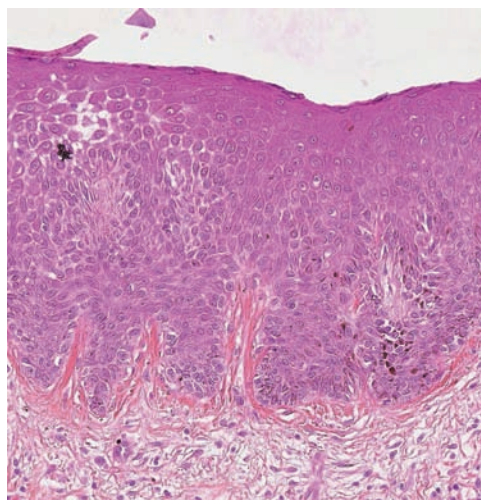


Fig. 13.298 Nævus de Meyerson.

NÆVUS CONGÉNITAUX

Les nævus congénitaux désignent les lésions pigmentaires mélanocytaires présentes à la naissance, ou devenant visibles dans les premières années de vie, ayant également des caractéristiques histologiques évocatrices. La majorité des nævus congénitaux sont de taille petite (<1,5 cm à

l'âge adulte) ou moyenne (entre 1,5 et 20 cm à l'âge adulte) (fig. 13.299). D'autres, bien plus rares, sont très étendus (nævus congénital géant, >20 cm à l'âge adulte) et peuvent s'accompagner d'une mélanose neuroméningée (fig. 13.300). De manière générale, le nævus congénital est brun clair à brun foncé, à surface un peu verruqueuse, avec une hypertrophie et une hyperpigmentation des tiges pilaires en regard.



Fig. 13.299 Nævus congénital.



Fig. 13.300 Nævus congénital géant.

Au microscope, le nævus congénital peut être dermique (fig. 13.301), mixte (fig. 13.302), ou beaucoup plus rarement jonctionnel pur. La composante jonctionnelle, lorsqu'elle existe, est floride, avec des thèques volumineuses, un contingent lentigineux parfois marqué. La composante dermique est souvent mal limitée, avec des mélanocytes de très petite

taille en profondeur, à noyau rond basophile et haut rapport nucléocytoplasmique. Ils forment des traînées ou des files indiennes au sein du collagène dermique (fig. 13.301). Les mélanocytes peuvent s'étendre dans les parois vasculaires, en sous-endothélial (fig. 13.303), ou encore dans les fascias ou les muscles lisses et striés (fig. 13.304).

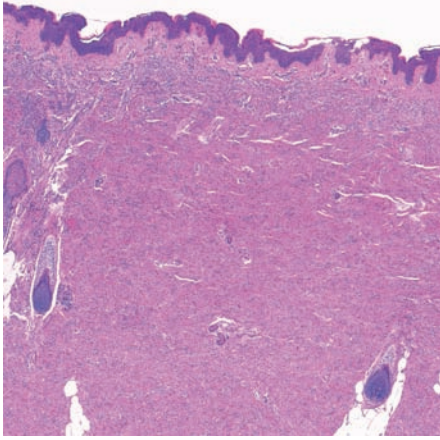


Fig. 13.301 Nævus congénital dermique.

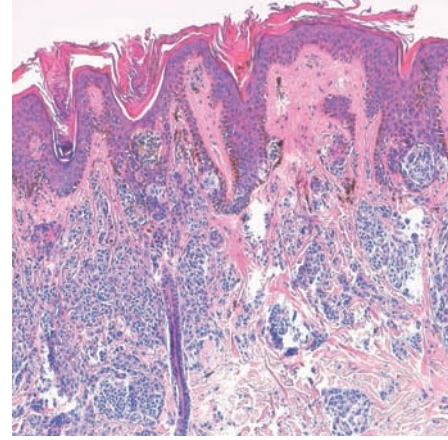


Fig. 13.302 Nævus congénital mixte.

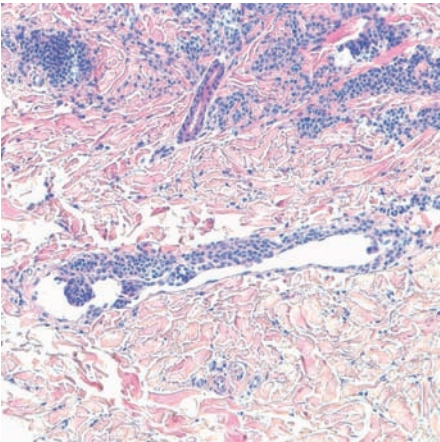


Fig. 13.303 Nævus congénital – extension sous-endothéliale.

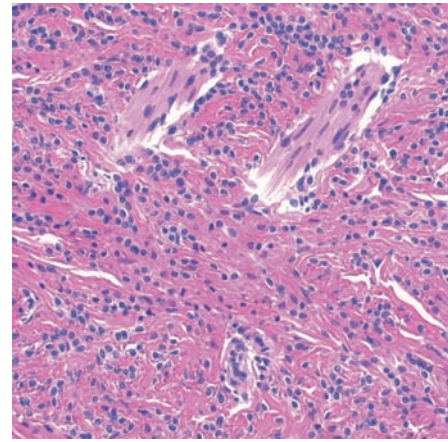


Fig. 13.304 Nævus congénital – invasion musculaire.

NÆVUS BLEUS

Les nævus bleus sont une famille de lésions mélanocytaires dermiques caractérisées par une cytologie fusiforme et dendritique avec pigmentation. Le *nævus bleu commun* est une papule bleutée à noire, bien limitée, située

sur le visage ou les extrémités, pouvant apparaître à tout âge (fig. 13.305). Parfois, les lésions sont regroupées en amas (nævus bleus agminés) ou de plus grande taille (fig. 13.306). Les *nævus bleus cellulaires* sont une variante histologique située avec prédilection sur le cuir chevelu ou



Fig. 13.305 Nævus bleu.



Fig. 13.306 Grand nævus bleu.

en zone lombofessière. Histologiquement, le nævus bleu commun est une lésion dermique fibreuse et pigmentée à limites floues (fig. 13.307). Les mélanocytes sont fusiformes ou dendritiques, contenant beaucoup de mélanine, sur un fond fibreux collagénique abondant (fig. 13.308). Le nævus bleu cellulaire est caractérisé par son extension

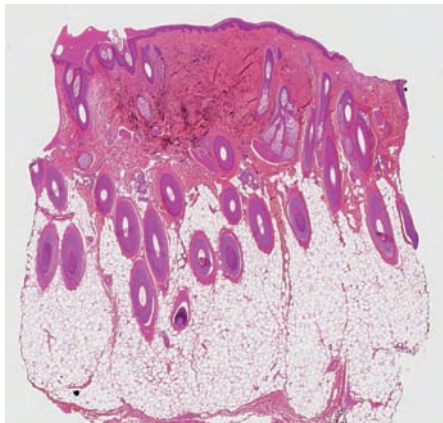


Fig. 13.307 Nævus bleu commun.

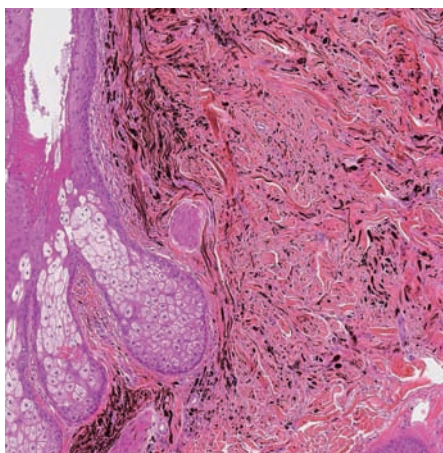


Fig. 13.308 Nævus bleu commun.

NÆVUS DE SPITZ

Le nævus de Spitz est une lésion habituellement développée chez l'enfant sous la forme d'un nodule rosé, d'aspect parfois



Fig. 13.311 Nævus de Spitz.

en profondeur dans l'hypoderme avec une silhouette en « battant de cloche » (fig. 13.309). Il existe des plages plus densément cellulaires faites de mélanocytes moins pigmentés, un peu plus épithélioïdes, à noyau ovulaire finement nucléolé (fig. 13.310).

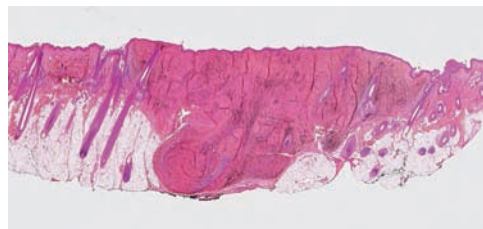


Fig. 13.309 Nævus bleu cellulaire.

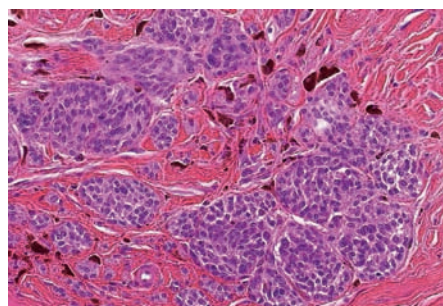


Fig. 13.310 Nævus bleu cellulaire – cytologie.

franchement angiomateux et d'apparition rapide (fig. 13.311). Il est typiquement non pigmenté et siège fréquemment sur le visage, parfois sur les membres (fig. 13.312). Au microscope, il s'agit d'une lésion en dôme, symétrique, avec hyperplasie épidermique en regard (fig. 13.313). Les mélanocytes ont une cytologie épithélioïde ou fusiforme anguleuse, avec des noyaux volumineux, vésiculeux, à nucléole proéminent (fig. 13.314). Ils forment de grandes thèques jonctionnelles et dermiques superficielles, dans un stroma lâche ou fibreux richement vascularisé (fig. 13.315). Il existe dans les nævus de Spitz bénins une maturation cytologique et architecturale en profondeur (fig. 13.316). Dans les dernières années, le concept de *tumeur de Spitz atypique* a été proposé pour décrire des lésions mélanocytaires spitzoïdes atypiques par



Fig. 13.312 Nævus de Spitz.

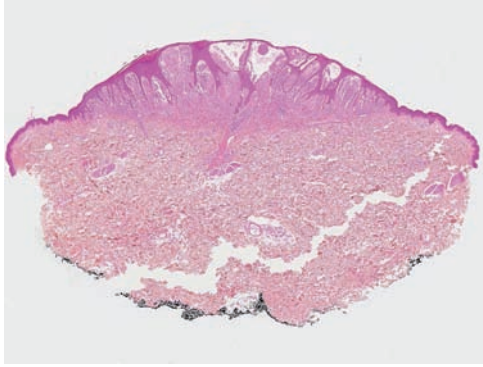


Fig. 13.313 Nævus de Spitz.

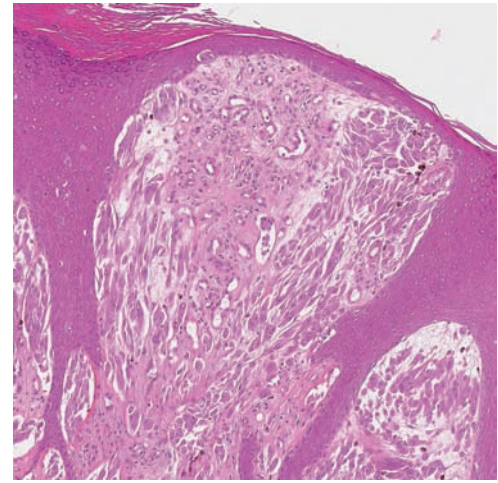


Fig. 13.315 Nævus de Spitz – superficie.

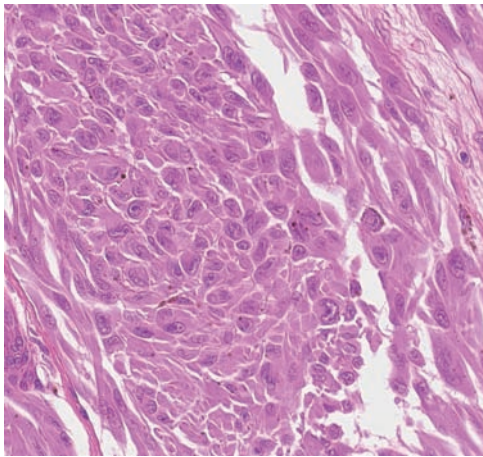


Fig. 13.314 Nævus de Spitz – cytologie.

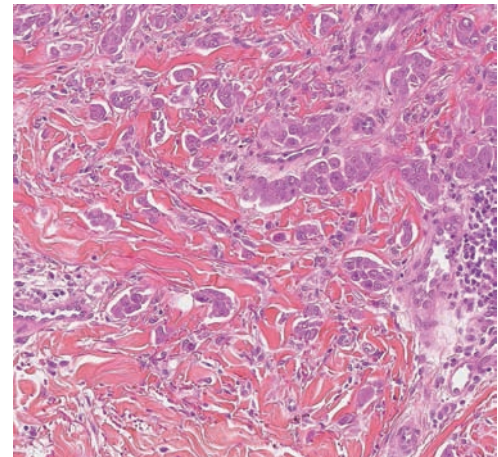


Fig. 13.316 Nævus de Spitz – profondeur.

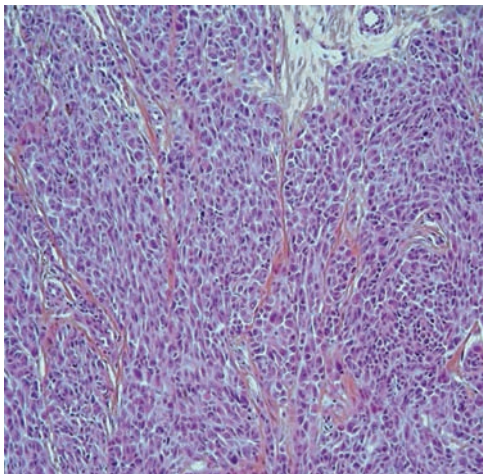


Fig. 13.317 Tumeur de Spitz atypique.

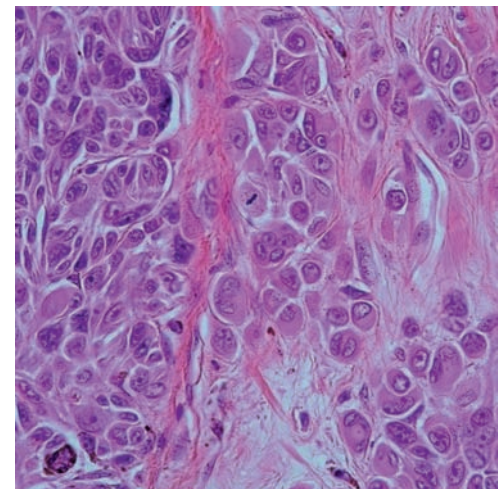


Fig. 13.318 Tumeur de Spitz atypique – mitose dermique.

leur survenue à un âge plus élevé, leur grande taille, leur densité cellulaire (fig. 13.317), leur infiltration en profondeur, leur absence de maturation, et surtout la présence de mitoses

en profondeur (fig. 13.318), mais n'ayant pas suffisamment d'anomalies pour diagnostiquer un mélanome. Ces tumeurs atypiques ont parfois un potentiel métastatique régional.

NÆVUS DE REED

Le nævus de Reed (aussi appelé nævus de Spitz pigmenté aux États-Unis) est une papule fortement pigmentée, de croissance rapide, symétrique, typiquement située sur la racine des membres des jeunes adultes (fig. 13.319). Sa croissance rapide peut être inquiétante, mais il s'agit d'une lésion bénigne. Au microscope, l'aspect typique est celui d'une papule bien limitée, avec hyperplasie épidermique et prolifération mélanocytaire fusiforme très pigmentée (fig. 13.320). Les mélanocytes ont des noyaux allongés, un peu vésiculeux et nucléolés, mais moins fortement que les cellules spitzoïdes (fig. 13.321). Ils constituent des thèques verticales et horizontales obscurcissant la jonction dermo-épidermique, soulignées par un infiltrat lymphocytaire dermique superficiel mêlé de mélanophages (fig. 13.322). Le pigment mélanique est situé sur toute la hauteur de l'épiderme, jusque dans la couche cornée. La lésion s'arrête très nettement latéralement.



Fig. 13.319 Nævus de Reed.

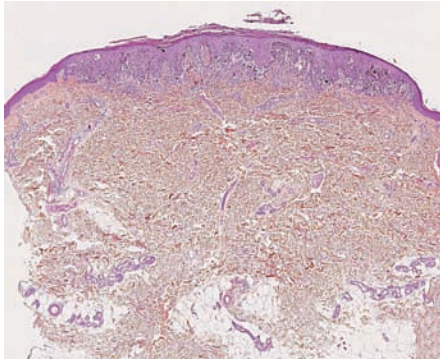


Fig. 13.320 Nævus de Reed.

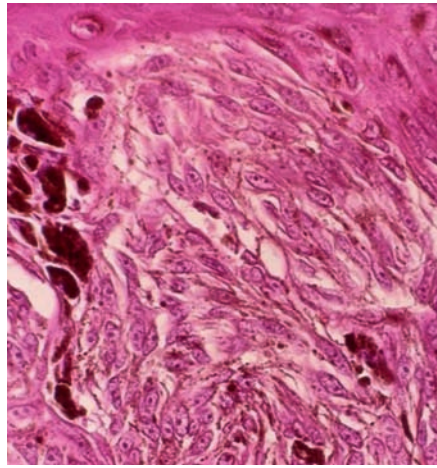


Fig. 13.321 Nævus de Reed – cytologie.

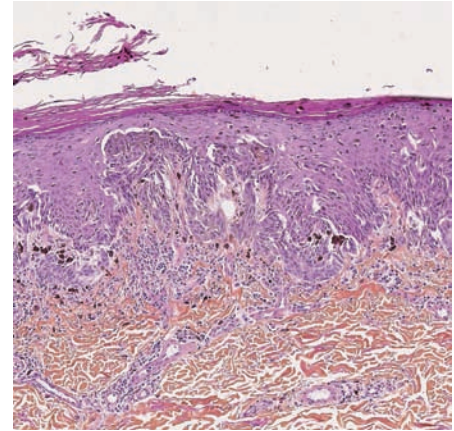


Fig. 13.322 Nævus de Reed – architecture.

NÆVUS RÉCIDIVANT

Le nævus récidivant, ou pseudomélanome d'Ackerman, est une situation anatomoclinique de repigmentation au sein d'une cicatrice d'exérèse incomplète de nævus, ou au sein d'un nævus traumatisé (fig. 13.323). La pigmentation est cliniquement irrégulière, asymétrique, polychrome. De la même manière, l'aspect histologique est celui d'une prolifération jonctionnelle de méla-

nocytes «recolonisant» l'épiderme, au-dessus d'une cicatrice (fig. 13.324). Les mélanocytes sont lentigineux, avec des atypies nucléaires, et une migration pagétoïde fréquente (fig. 13.325). En l'absence de renseignement clinique, l'aspect est parfois indiscernable d'un mélanome in situ. La notion de traumatisme ou de chirurgie antérieure est donc ici primordiale pour l'analyse histologique.



318 Fig. 13.323 Nævus récidivant – pseudomélanome d'Ackerman.

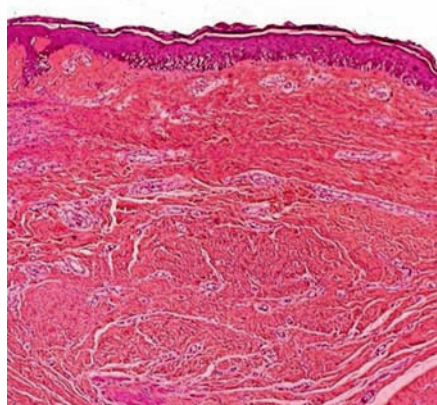


Fig. 13.324 Nævus récidivant – cicatrice dermique.

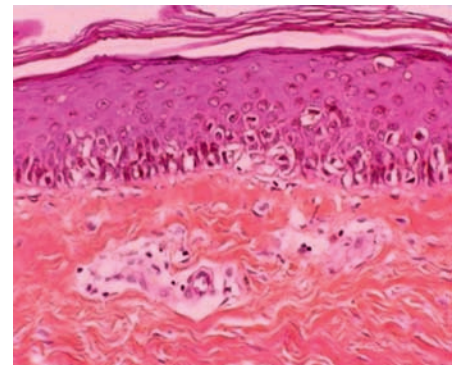


Fig. 13.325 Nævus récidivant – atypies.

MÉLANOMES

Les mélanomes cutanés sont des tumeurs malignes développées aux dépens des mélanocytes. La classification anatomoclinique encore utilisée actuellement identifie cinq types principaux de mélanomes : le *mélanome superficiel extensif* (*superficial spreading melanoma*, [SSM]), le *mélanome nodulaire* (*nodular melanoma* [NM]), le *mélanome lentigineux de Dubreuilh* (*lentigo maligna* [LM]), le *mélanome acrolentigineux* (*acral lentiginous melanoma* [ALM]) et le *mélanome lentigineux des muqueuses*. Il existe d'autres formes rares de mélanomes, parmi lesquelles le *mélanome desmoplastique* parfois associé au LM.

MÉLANOME SUPERFICIEL EXTENSIF (SSM)

Le SSM est principalement situé sur le tronc et les membres. Il s'agit d'une lésion pigmentée, maculeuse puis papuleuse, puis nodulaire, pouvant être ulcérée (fig. 13.326, 13.327 et 13.328). La lésion est polychrome, asymétrique, extensive, avec des bords irréguliers. L'évolution du SSM est schématisée sous la forme d'une phase de croissance horizontale intra-épidermique puis dermique superficielle, suivie d'une phase de croissance verticale. Au microscope, la lésion a une silhouette asymétrique, et est de grande taille (fig. 13.329). La composante intra-épidermique est caractérisée par des mélanocytes souvent globuleux, épithélioïdes, migrant dans les couches de l'épiderme sur un mode



Fig. 13.326 Mélanome superficiel extensif.



Fig. 13.327 Mélanome superficiel extensif ulcéré.

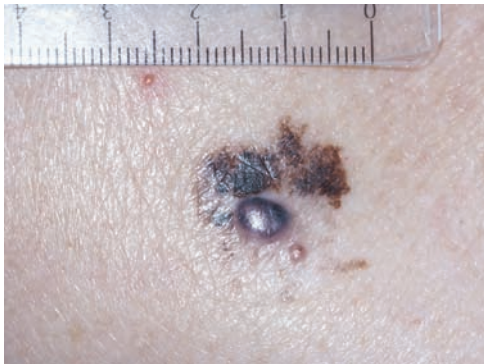


Fig. 13.328 Mélanome superficiel extensif – nodule.

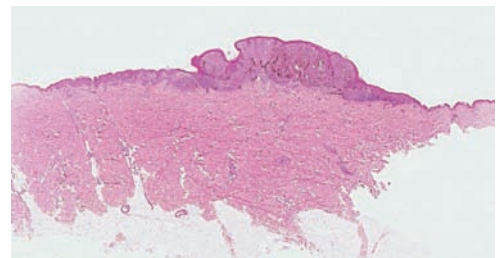


Fig. 13.329 Mélanome superficiel extensif.

uni- ou pluricellulaire (migration pagétoïde) (fig. 13.330). Les thèques jonctionnelles sont souvent volumineuses, de taille et de forme inégales, et il peut exister une invasion du derme par les mélanocytes atypiques, en plages sans maturation cytologique vers la profondeur, avec une activité mitotique faible le plus souvent (fig. 13.331). Le derme adjacent contient souvent un infiltrat lymphocytaire réactionnel et des mélanophages.

Le *mélanome in situ*, ou de niveau I de Clark, est strictement intra-épidermique (fig. 13.332). Le niveau de

Clark II décrit l'invasion du derme papillaire sans comblement de celui-ci (fig. 13.333). Le niveau de Clark III décrit le comblement du derme papillaire par la lésion (fig. 13.334). Les niveaux de Clark IV et V correspondent respectivement à l'envahissement du derme réticulaire et de l'hypoderme. L'indice de Breslow, correspondant à l'épaisseur maximale de la lésion en millimètres, entre la couche granuleuse épidermique et la dernière cellule tumorale en profondeur, est le facteur pronostique le plus puissant dans les mélanomes.

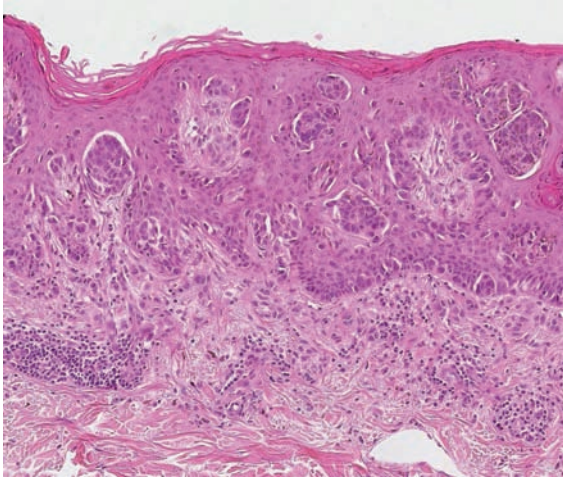


Fig. 13.330 Mélanome superficiel extensif – migration pagétoïde.

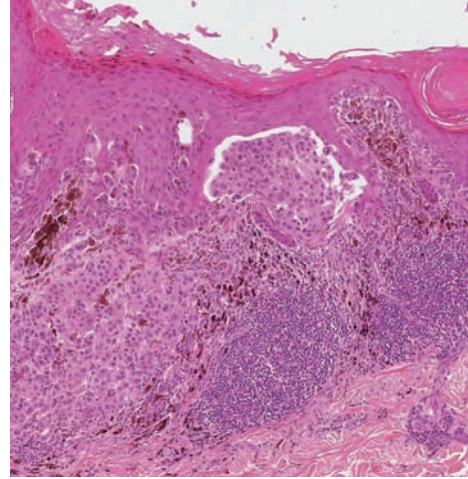


Fig. 13.331 Mélanome superficiel extensif invasif.

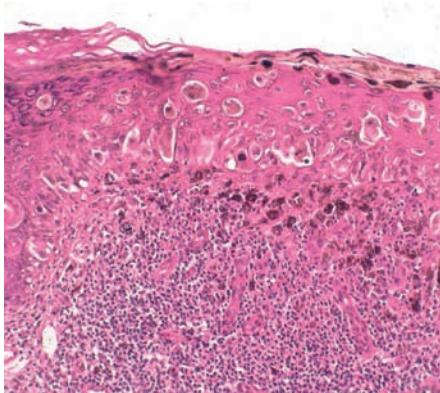


Fig. 13.332 Mélanome superficiel extensif – migration pagétoïde – Clark I.

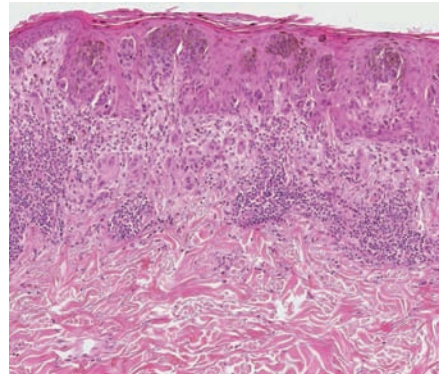


Fig. 13.333 Mélanome superficiel extensif – Clark II.

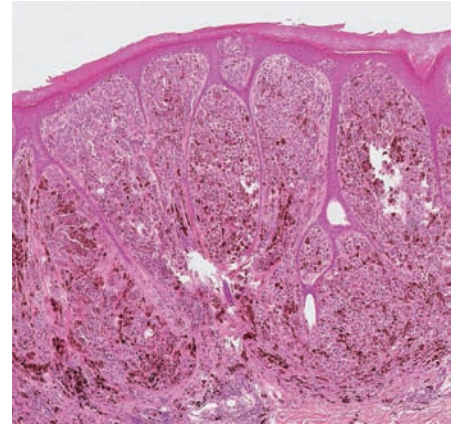


Fig. 13.334 Mélanome superficiel extensif – Clark III.

La *régression* spontanée est un phénomène relativement fréquent dans les mélanomes, correspondant à la disparition complète ou partielle des mélanocytes tumoraux, accompagnée de remaniements inflammatoires tissulaires. Cliniquement, la régression se traduit par une zone blanchâtre ou rosée cicatricielle au sein d'une lésion pigmentée (fig. 13.335). Il peut y persister une pigmentation grisâtre. Au microscope, la régression est initialement une inflammation lymphoïde au sein de la tumeur. Elle est plus facilement identifiable à la phase plus tardive de disparition des mélanocytes, qui sont remplacés par une zone de fibrose inflammatoire, comprenant des mélanophages, un infiltrat lymphocytaire en densité variable, et une vascularisation capillaire irrégulière (fig. 13.336, 13.337 et 13.338).



Fig. 13.335 Mélanome avec régression.

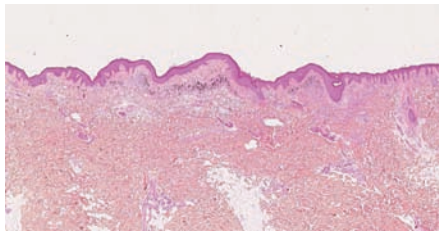


Fig. 13.336 Mélanome entièrement régressif.

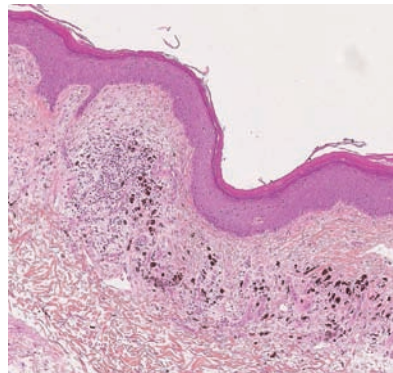


Fig. 13.337 Mélanome régressif.

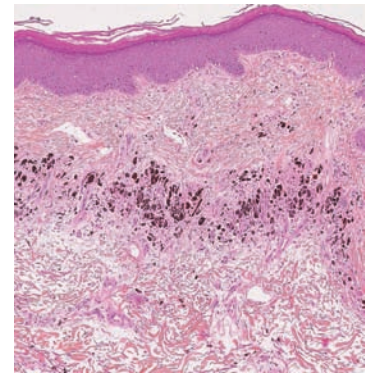


Fig. 13.338 Mélanome régressif.

MÉLANOME NODULAIRE

Le mélanome nodulaire est cliniquement un nodule de croissance rapide, souvent ulcéré, sans lésion plane préexistante (absence de phase de croissance horizontale). Il peut être pigmenté (fig. 13.339) ou achromique. Histologiquement, il s'agit d'un nodule dermique (fig. 13.340) de mélanocytes

atypiques. La lésion est bien limitée latéralement, et la composante intra-épidermique latérale, pagétoïde ou lentiginéuse, est absente ou limitée au maximum à trois crêtes épidermiques au-delà du nodule (fig. 13.341). La cytologie est variable, souvent épithélioïde ou pléomorphe, avec des mitoses (fig. 13.342).

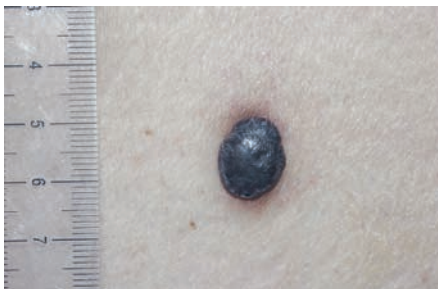


Fig. 13.339 Mélanome nodulaire.

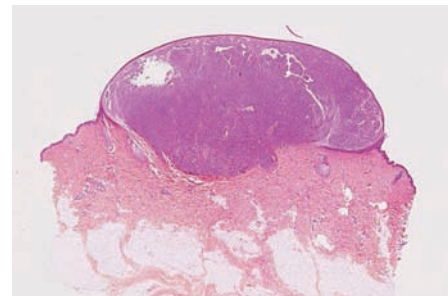


Fig. 13.340 Mélanome nodulaire.

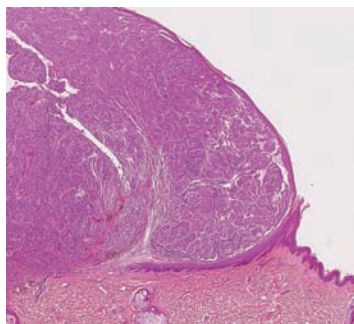


Fig. 13.341 Mélanome nodulaire.

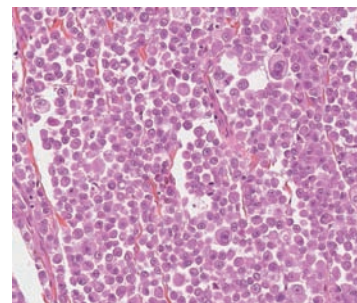


Fig. 13.342 Mélanome nodulaire – cytologie.

MÉLANOME LENTIGINEUX DE DUBREUILH (LM)

Ce mélanome est situé dans les zones de dommages actiniques chroniques (visage, plus rarement avant-bras ou cou). Il a une longue phase de croissance horizontale, et notamment une croissance très longtemps intra-épidermique, qualifiée autrefois de «mélanose de Dubreuilh». Ce terme n'est plus employé, au profit de *mélanome de Dubreuilh in situ*. Le LM in situ est une grande macule pigmentée décolorée du visage, polychrome, très mal limitée (fig. 13.343). L'évolution vers le LM invasif est marquée par un épaississement localisé de la lésion, qui peut former un nodule ulcéré (fig. 13.344).



Fig. 13.343 Mélanome de Dubreuilh in situ.

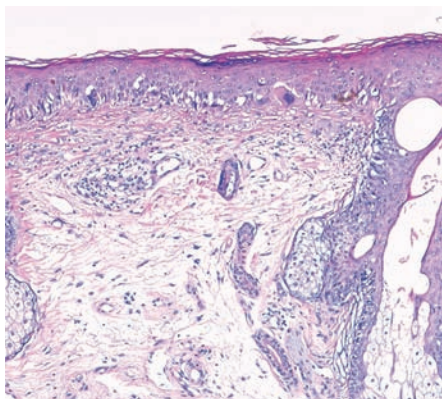


Fig. 13.345 Mélanome de Dubreuilh in situ.

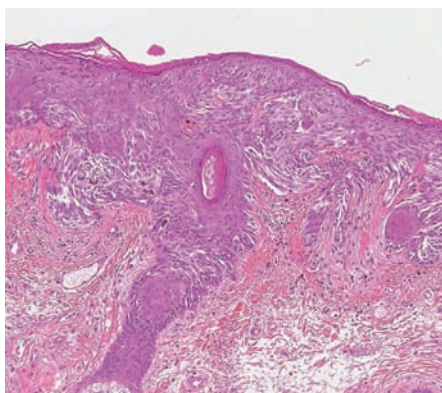


Fig. 13.346 Mélanome de Dubreuilh – atteinte pilaire.

Histologiquement, le LM in situ est fait de mélanocytes atypiques disposés de manière lentigineuse confluyente ou continue dans la couche basale épidermique (fig. 13.345). Il existe typiquement une atrophie épidermique et une élastose solaire associées. L'extension de la prolifération aux gaines folliculaires est un bon argument en faveur de la malignité (fig. 13.346). L'évolution de la lésion est marquée par l'apparition de grandes thèques jonctionnelles ébranlées, parfois faites de mélanocytes fusiformes, puis d'une invasion du derme par les cellules tumorales (fig. 13.347). À ce stade, la classification de la lésion se fait alors sur l'aspect latéral lentigineux de la prolifération tumorale. La migration pagétoïde est un phénomène tardif et focal dans les LM.



Fig. 13.344 Mélanome de Dubreuilh avec nodule ulcéré.

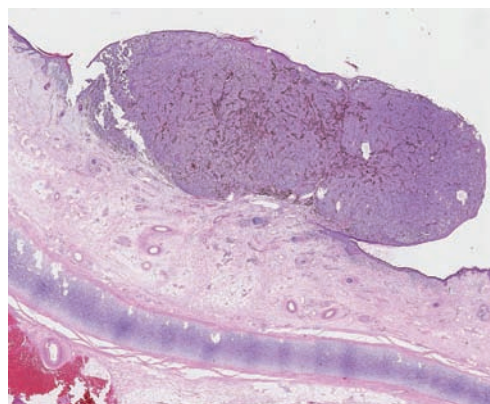


Fig. 13.347 Mélanome de Dubreuilh invasif.

MÉLANOME DESMOPLASTIQUE

Le mélanome desmoplastique est une forme de mélanome invasif dermique survenant sur peau chroniquement photo-exposée. Cliniquement, il s'agit d'un nodule fibreux peu spécifique, dont le diagnostic est très difficile (fig. 13.348). Il existe parfois une pigmentation épidermique irrégulière en regard. Histologiquement, la lésion apparaît peu cellulaire au faible grossissement (fig. 13.349). Le stroma fibreux, desmoplastique, est abondant. Les mélanocytes tumoraux sont fusiformes, non pigmentés, et forment des faisceaux et coulées. Les noyaux sont un peu irréguliers en taille et en forme; les mitoses sont exceptionnelles (fig. 13.350). Un argument histologique d'orientation est la présence d'amas de lymphocytes au sein de la lésion. Le diagnostic est plus simple lorsqu'on identifie des engainements nerveux (fig. 13.351) ou s'il existe une composante lentigineuse jonctionnelle à type de mélanome de Dubreuilh (fig. 13.352). Les cellules tumorales expriment la protéine S100 dans la grande majorité des cas, mais pas le MelanA ni HMB45.



Fig. 13.348 Mélanome desmoplastique.
(Coll. Dr Olivier Cogrel.)

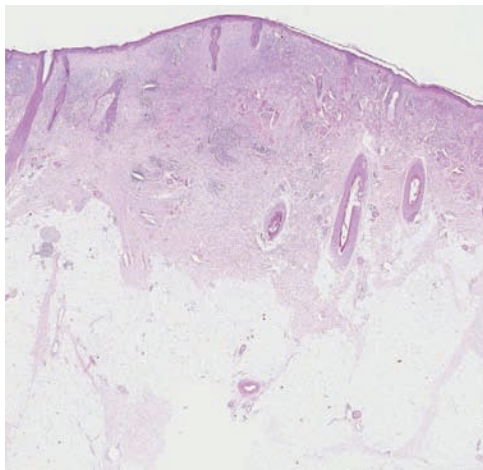


Fig. 13.349 Mélanome desmoplastique.

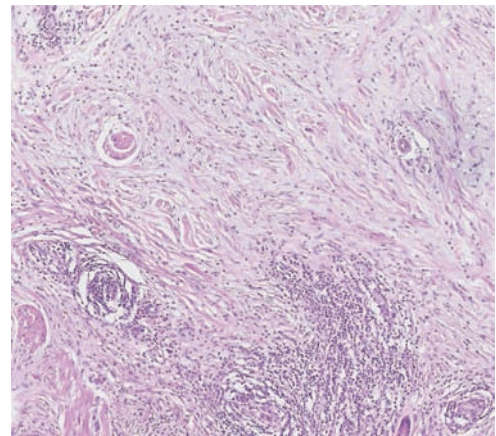


Fig. 13.350 Mélanome desmoplastique – détail.

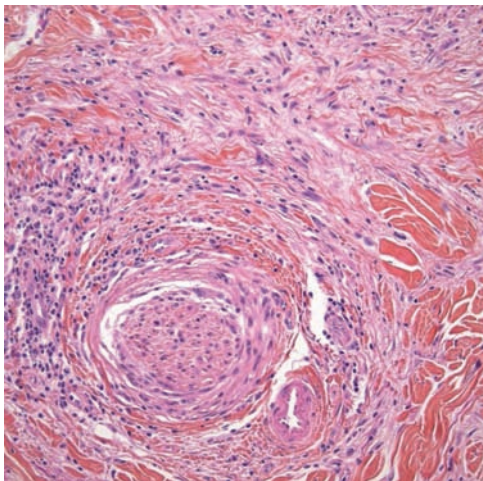


Fig. 13.351 Mélanome desmoplastique – engainements nerveux.

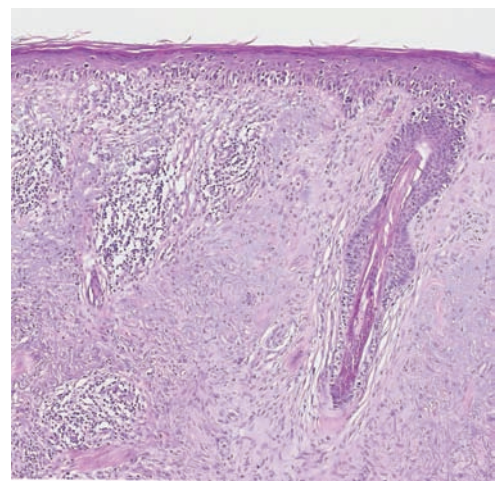


Fig. 13.352 Mélanome desmoplastique – composante lentigineuse jonctionnelle.

MÉLANOME ACROLENTIGINEUX (ALM)

C'est une forme de mélanome se développant sur la peau acrale (paumes et plantes), ainsi qu'au niveau des ongles. Il s'agit au départ d'une lésion maculeuse pigmentée irrégulière, très mal limitée (fig. 13.353). L'évolution est marquée par l'apparition de papules ou nodules sur la lésion (zones invasives), d'ulcérations, et de zones blanches ou rosées de régression au sein de la lésion (fig. 13.354). L'ALM unguéal se développe le plus souvent dans la matrice unguéale, et donne lieu à une mélanonychie irrégulière, à bords non parallèles, avec extension de la pigmentation au repli sus-unguéal (éponychium) ou au périonychieum (signe de Hutchinson) (fig. 13.355). Histologiquement, les ALM sont caractérisés par l'architecture lentigineuse confluyente ou

continue des mélanocytes dans la couche basale épidermique (fig. 13.356). Il peut exister des grandes thèques jonctionnelles ébranlées, et l'extension des mélanocytes aux canaux excréteurs sudoraux est un bon signe d'orientation (fig. 13.357). Parfois, une intense inflammation sous-épidermique rend difficile à voir la prolifération mélanocytaire basale (fig. 13.358). L'aspect histologique est similaire dans l'épithélium matriciel pour les ALM unguéaux. La phase *in situ* est faite d'une prolifération de mélanocytes aux noyaux hyperchromes, anguleux, disposés de manière lentigineuse sur la basale, avec présence de mélanocytes atypiques dans les couches suprabasales (fig. 13.359). Les ALM invasifs ont souvent une cytologie fusiforme pigmentée dans le derme (fig. 13.360).



Fig. 13.353 Mélanome acrolentigineux débutant.



Fig. 13.354 Mélanome acrolentigineux évolué.



Fig. 13.355 Mélanome acrolentigineux unguéal.

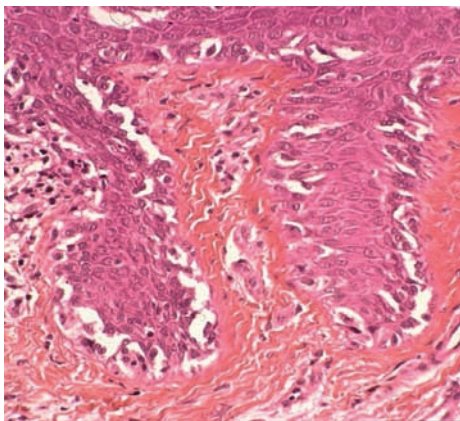


Fig. 13.356 Mélanome acrolentigineux *in situ*.

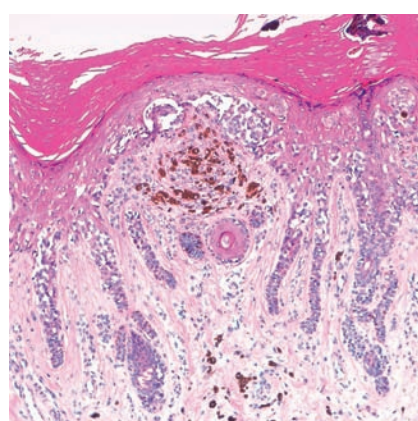


Fig. 13.357 Mélanome acrolentigineux.

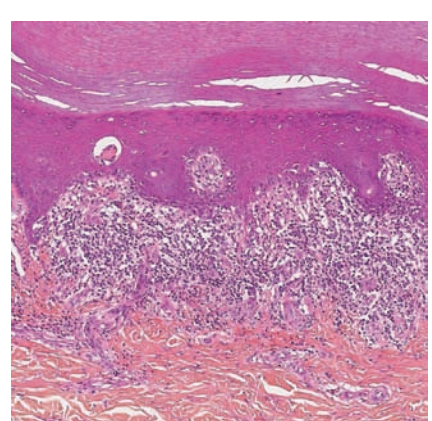


Fig. 13.358 Mélanome acrolentigineux – inflammation.

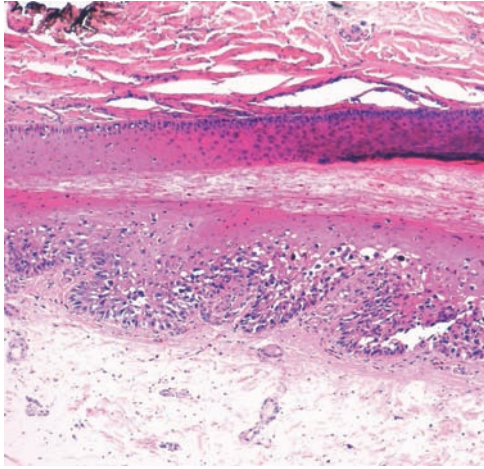


Fig. 13.359 Mélanome acrolentigineux matriciel unguéal in situ.

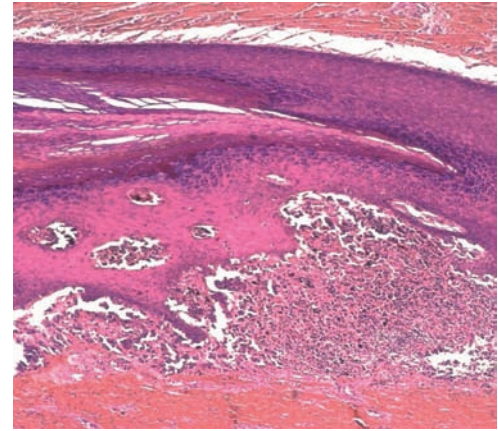


Fig. 13.360 Mélanome acrolentigineux matriciel unguéal invasif.

MÉLANOME LENTIGINEUX DES MUQUEUSES

Ce mélanome correspond à une macule pigmentée, orale, nasale, génitale ou anorectale, qui s'étend progressivement. La lésion devient secondairement invasive et forme un nodule souvent ulcéré au sein de cette macule pigmentée. Au microscope, il s'agit d'une prolifération mélanocytaire lentigineuse épithéliale atypique rappelant le mélanome acrolentigineux. Le diagnostic est souvent porté au stade invasif.

TUMEURS CONJONCTIVES CUTANÉES

TUMEURS FIBROBLASTIQUES ET FIBRO-HISTIOCYTAIRES BÉNIGNES

Ces tumeurs sont nombreuses. Nous présentons ici les plus fréquentes, ou celles qui correspondent à une situation anatomoclinique particulière.

Molluscum pendulum

Le molluscum pendulum, ou fibrome pendulum, est une excroissance charnue, molle, de taille variable, de quelques millimètres à quelques centimètres, implantée par un pédicule étroit. La surface est souvent bosselée ou papillomateuse, plus pigmentée que la peau environnante (fig. 13.361). La lésion siège préférentiellement dans les plis. Elle est très fréquente (presque 50 % des adultes de 50 ans). Au microscope, la lésion pédiculée est recouverte d'un épiderme festonné, souvent pigmenté par de la mélanine (fig. 13.362). L'axe de la lésion est constitué de tissu collagénique vascularisé, avec parfois des îlots de tissu adipeux, sans annexe pileaire ou sudorale (fig. 13.363).



Fig. 13.361 Molluscum pendulum axillaire.

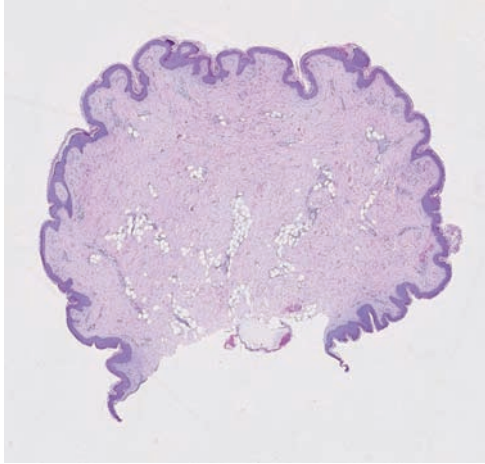


Fig. 13.362 Molluscum pendulum.

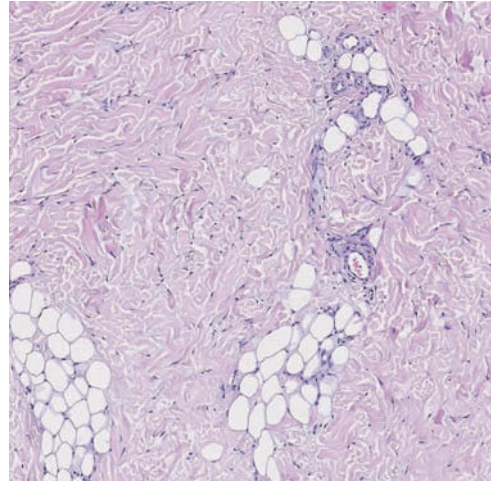


Fig. 13.363 Molluscum pendulum – axe fibrovasculaire avec îlots adipeux.

Fibrokératome digital acquis

Le fibrokératome digital acquis, ou acroangiofibrome, survient surtout chez l'homme, entre 30 et 60 ans. Il est souvent localisé sur l'index ou le majeur, et correspond à une excroissance kératosique sessile séparée de la peau adjacente par un sillon, à la différence des verrues virales (fig. 13.364). Au microscope, la lésion saillante est surmontée d'un épiderme d'épaisseur variable, avec une hyperkératose orthokératosique (fig. 13.365 et 13.366). L'axe est fibreux, dense, parcouru de capillaires, sans annexes (fig. 13.367). La tumeur de Koenen (angiofibrome péri-unguéal) de la sclérose tubéreuse de Bourneville est moins saillante et plus angiomateuse que le fibrokératome digital acquis.

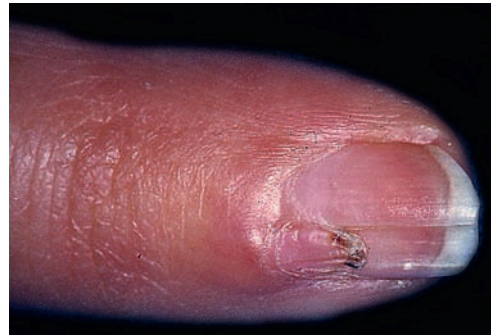


Fig. 13.364 Fibrokératome digital.



Fig. 13.365 Fibrokératome digital.



Fig. 13.366 Fibrokératome digital – hyperkératose.

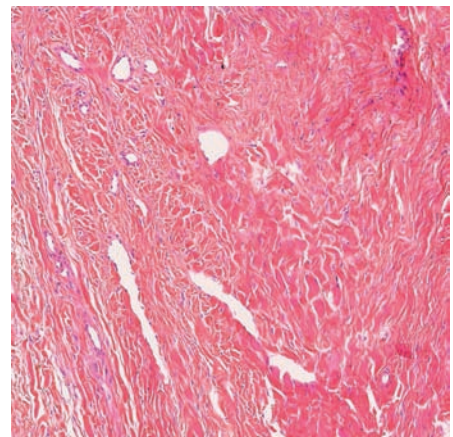


Fig. 13.367 Fibrokératome digitale – axe fibreux.

Papule fibreuse

La papule fibreuse survient le plus souvent sur le nez, mais pas exclusivement. C'est une papule ferme, sessile, couleur peau normale, à surface lisse, se développant chez les adultes (fig. 13.368). La taille est souvent petite, autour de 2 à 3 mm, mais peut être plus importante (fig. 13.369). Histologiquement, c'est une lésion fibreuse dermique qui écarte les follicules pileux et soulève l'épiderme en dôme (fig. 13.370). La lésion contient des dendrocytes dermiques exprimant le facteur XIIIa, dont la morphologie et la densité cellulaire varient. Le plus souvent, ils sont fusiformes ou losangiques, à cytoplasme éosinophile (fig. 13.371). Ils sont parfois à cytoplasme clair ou granuleux, ou peuvent avoir des dystrophies nucléaires. Ce contingent cellulaire siège sur un tissu fibreux richement vascularisé de capillaires (fig. 13.372), rapprochant cette lésion de l'angiofibrome, qui est parfois difficile à distinguer.



Fig. 13.369 Papule fibreuse exophytique.

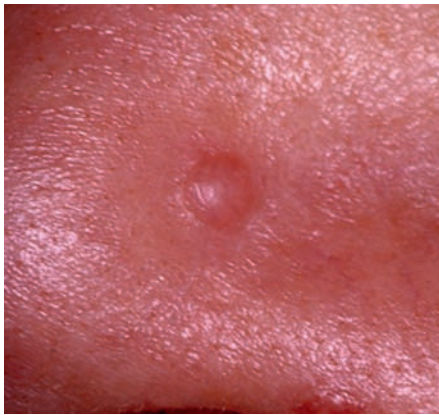


Fig. 13.368 Papule fibreuse.

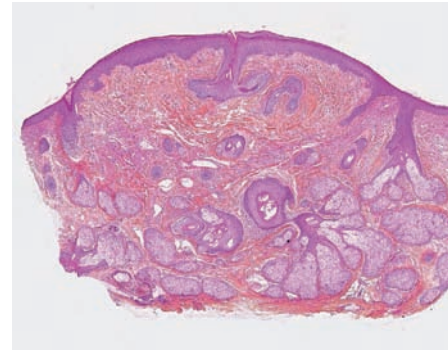


Fig. 13.370 Papule fibreuse.

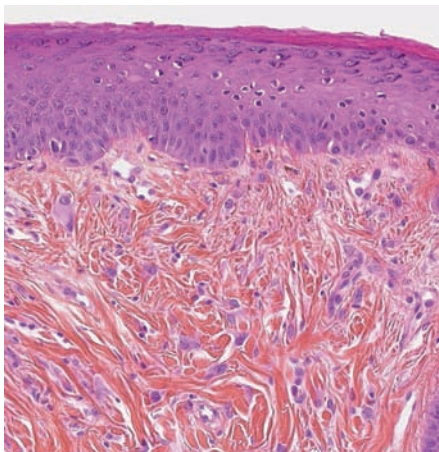


Fig. 13.371 Papule fibreuse.

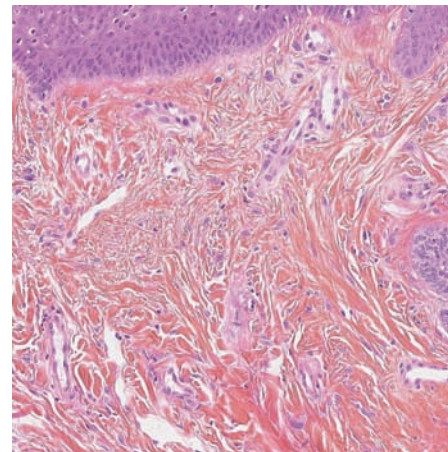


Fig. 13.372 Papule fibreuse – stroma.

Angiohistiocyte à cellules plurinucléées

C'est une lésion dont la nature réactionnelle ou tumorale bénigne n'est pas certaine. Le plus souvent, il s'agit de plusieurs papules érythémateuses, fermes, sur le dos des mains, les avant-bras ou le visage (fig. 13.373). Les formes

uniques sont plus rares. Histologiquement, on voit sur un fond fibreux ou fibro-œdémateux trois contingents : une hyperplasie de capillaires dilatés, expliquant l'érythème de la lésion, des cellules stromales fusiformes, losangiques et multinucléées, et un infiltrat lymphocytaire périvasculaire (fig. 13.374 et 13.375).

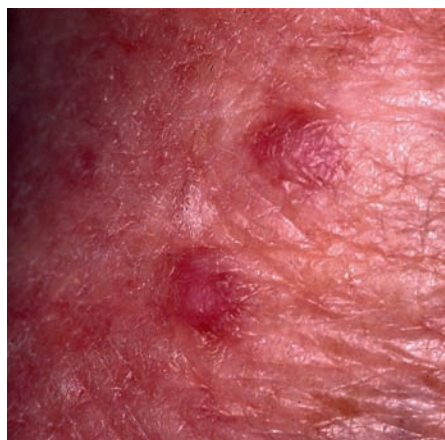


Fig. 13.373 Angiohistiocyte à cellules plurinucléées.

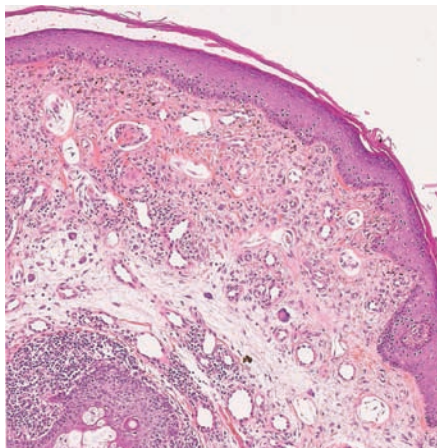


Fig. 13.374 Angiohistiocyte à cellules plurinucléées.

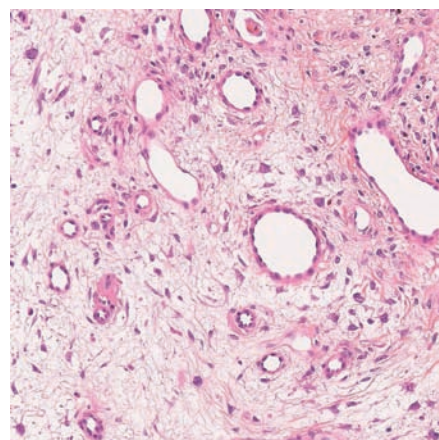


Fig. 13.375 Angiohistiocyte à cellules plurinucléées.

Histiocytofibrome

L'histiocytofibrome (HCF), ou dermatofibrome, est une lésion fréquente dont l'aspect anatomoclinique est souvent caricatural, mais dont il existe également de nombreuses variantes anatomocliniques moins fréquentes. Il s'agit le plus souvent d'une lésion discrètement papuleuse, ferme ou dure à la palpation, à surface érythémateuse ou légèrement pigmentée (fig. 13.376). Certaines lésions sont plus grosses, franchement papuleuses, voire nodulaires, avec desquamation (fig. 13.377). La lésion a une tendance à la rétractation en profondeur, soit spontanément, soit lorsqu'on la pince entre deux doigts (fig. 13.378). Il existe aussi des formes profondes, où le nodule tumoral est profondément enchâssé dans le derme et l'hypoderme (histiocytofibrome profond), de couleur érythémateuse ou même bleutée (HCF sidérifère ou anévrisimal).



Fig. 13.376 Histiocytofibrome.



Fig. 13.377 Histiocytofibrome – collerette pigmentée.



Fig. 13.378 Histiocytofibrome rétracté.

Au microscope, la lésion habituelle est un nodule dermique circonscrit mais non encapsulé (fig. 13.379). Il existe très souvent une hyperplasie épidermique en regard, qui peut être pigmentée, à basale relativement rectiligne, ou avec une induction de bourgeons pilaires (fig. 13.380). Les cellules tumorales sont fusiformes ou polygonales, parfois multinucléées (fig. 13.381). Elles entourent en périphérie des faisceaux de collagène légèrement densifiés, réalisant un aspect de «boules» de collagène (fig. 13.381). Dans les zones cellulaires, elles prennent une organisation en courts faisceaux enchevêtrés (architecture storiforme). Dans les formes paucicellulaires, on voit les cellules fusiformes ou triangulaires se mouler sur le collagène (fig. 13.382). Les cellules expriment à des degrés variables le facteur XIIIa dendrocytaire, et les marqueurs histiocytaires CD68 ou CD163. Elles expriment la stromélysine 3, et sont typiquement CD34 négatives (sauf dans certains HCF profonds ou cellulaires). Il existe des variantes histologiques

nombreuses : formes à cellules atypiques/monstrueuses, à cellules épithélioïdes, à cellules granuleuses, ou à cellules claires, formes plus cellulaires xanthomisées, forme anévrismale comportant de nombreux vaisseaux dilatés et des lacs hémorragiques (également appelée forme sidérifère ou hémossidérinique) (fig. 13.383).

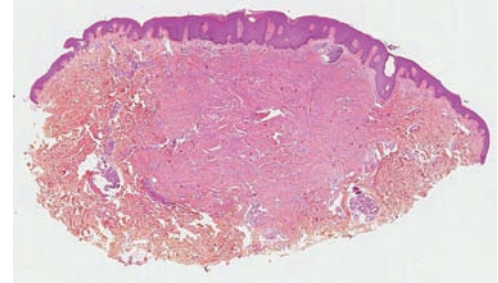


Fig. 13.379 Histiocytofibrome.

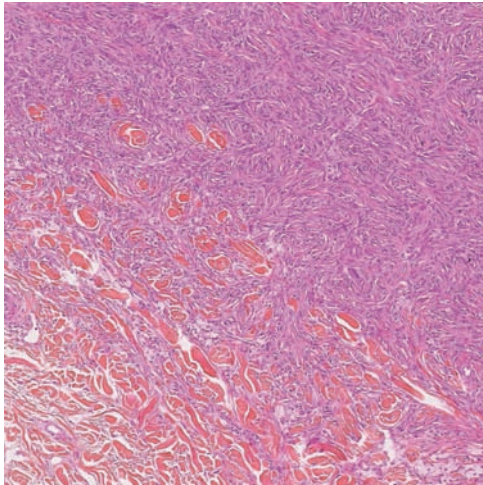


Fig. 13.381 Histiocytofibrome.

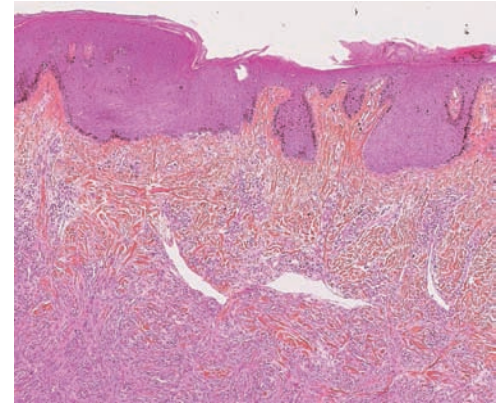


Fig. 13.380 Histiocytofibrome – hyperplasie épidermique.

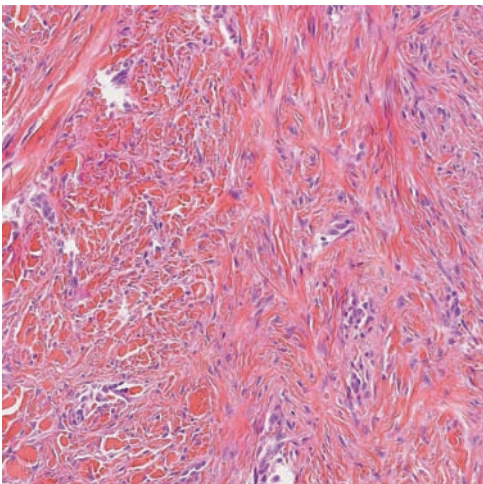


Fig. 13.382 Histiocytofibrome paucicellulaire.

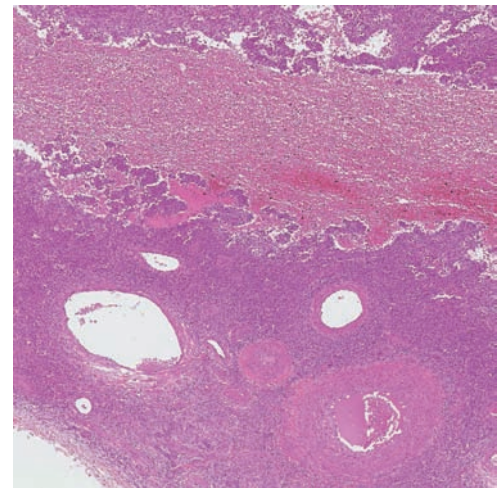


Fig. 13.383 Histiocytofibrome anévrismal.

Dermatomyofibrome

C'est une tumeur bénigne, en plaque infiltrée, discrètement érythémateuse, à croissance lente, siégeant avec prédilection sur le tronc, aux épaules et au cou (fig. 13.384). Il a tendance à l'extension, et à la récurrence lorsque son exérèse n'est pas complète. Au microscope, il s'agit d'une prolifération mal limitée, de densité cellulaire modérée, de cellules fusiformes dans le derme moyen et profond, formant des faisceaux horizontalisés, avec quelques coulées tumorales verticalisées vers la profondeur (fig. 13.385). Les cellules ont un aspect fibroblastique ou myofibroblastique, sans atypie (fig. 13.386). Elles expriment presque toujours la calponine, et parfois, pas toujours diffusément, l'actine musculaire lisse (fig. 13.387), sans expression des autres marqueurs musculaires lisses.



Fig. 13.384 Dermatomyofibrome.

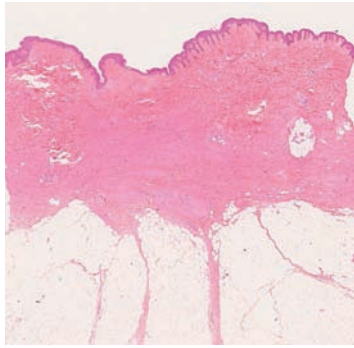


Fig. 13.385 Dermatomyofibrome.

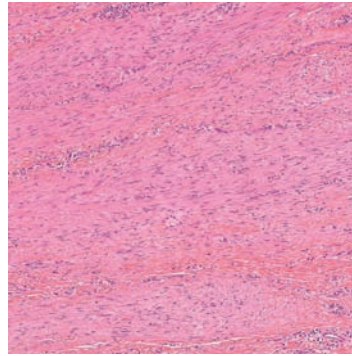


Fig. 13.386 Dermatomyofibrome.

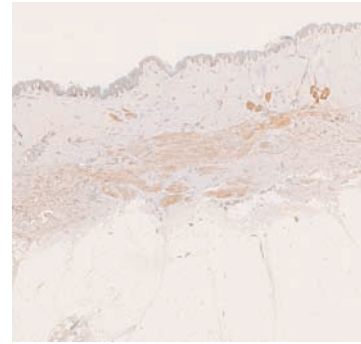


Fig. 13.387 Dermatomyofibrome – immunomarquage actine musculaire lisse.

Chéloïde

La chéloïde est une tumeur cutanée fibroblastique apparaissant dans deux situations : la chéloïde postlésionnelle, considérée comme un mode de cicatrisation pathologique, différent de la cicatrice hypertrophique car elle ne régresse pas spontanément et s'étend au-delà du site de la cicatrice initiale ; et la chéloïde spontanée, souvent multiple, survenant surtout chez les sujets à peau pigmentée. La chéloïde est une masse dure, à surface pigmentée ou érythémateuse, un peu bosselée, avec une extension périphérique en « pinces de crabe » (fig. 13.388). Elle est surtout située sur le haut du thorax et la région cervicofaciale.

Histologiquement, on voit une masse fibreuse dermique, dense, plus ou moins cellulaire (fig. 13.389). Les cellules fibroblastiques et myofibroblastiques forment avec la fibrose des nodules (fig. 13.390). Le collagène est dense, hyalinisé, très orangeophile à éosinophile (fig. 13.391). Cet aspect typique du collagène permet le diagnostic différentiel avec la cicatrice hypertrophique.



Fig. 13.388 Chéloïdes présternales.

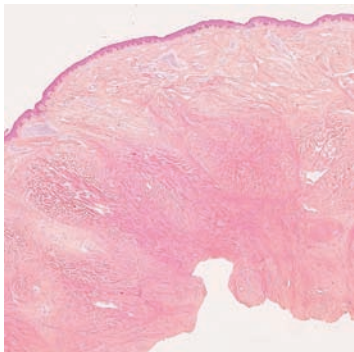


Fig. 13.389 Chéloïde.

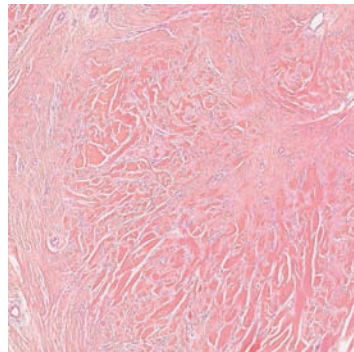


Fig. 13.390 Chéloïde.

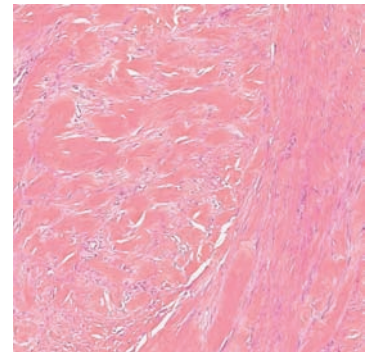


Fig. 13.391 Chéloïde – collagène hyalin.

Fibromatoses

Les fibromatoses sont un groupe d'affections caractérisées par une prolifération bénigne de fibroblastes, mais de caractère invasif. Il en existe des formes superficielles naissant du fascia, et des formes profondes naissant des aponévroses musculaires, ayant une croissance plus rapide, et plus agressives localement. Les fibromatoses superficielles les plus fréquentes sont la maladie de Dupuytren et la fibromatose plantaire (mal-

die de Ledderhose). Elles se traduisent par des nodules fermes palpables mais peu visibles. La fibromatose desmoïde est une fibromatose profonde, souvent développée dans les muscles de la paroi abdominale. L'aspect histologique de ces fibromatoses est très proche. Il s'agit d'une prolifération de fibroblastes et myofibroblastes sur fond fibreux, détruisant le tissu adjacent. Les fibromatoses dans l'ensemble ne touchent presque jamais le derme ou l'épiderme.

Fasciite nodulaire

La fasciite nodulaire est une tumeur fibroblastique et myofibroblastique avec un tableau clinique caricatural. Il s'agit d'un nodule hypodermique de l'adolescent ou de l'adulte jeune, parfois après traumatisme local, de croissance rapide, sensible, localisé sur les membres le plus souvent. Histologiquement,

c'est une tumeur nodulaire mal limitée, accolée au fascia (fig. 13.392). Elle est caractérisée par un phénomène de zone, avec un centre peu cellulaire, fibro-œdémateux (fig. 13.393), et une zone périphérique densément cellulaire, pouvant comporter des mitoses au sein de la population myofibroblastique (fig. 13.394). L'actine musculaire lisse est exprimée surtout en périphérie (fig. 13.395).

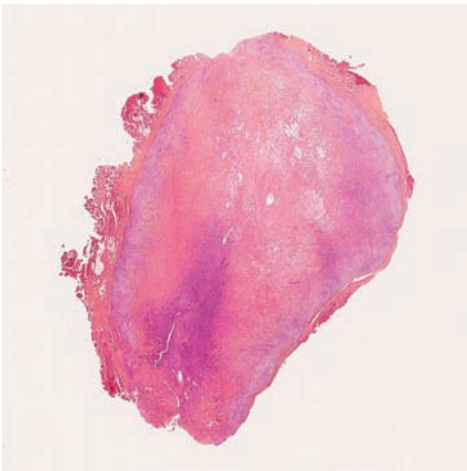


Fig. 13.392 Fasciite nodulaire.

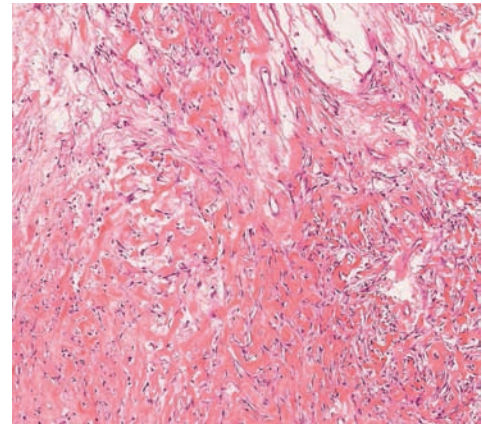


Fig. 13.393 Fasciite nodulaire – zone centrale.

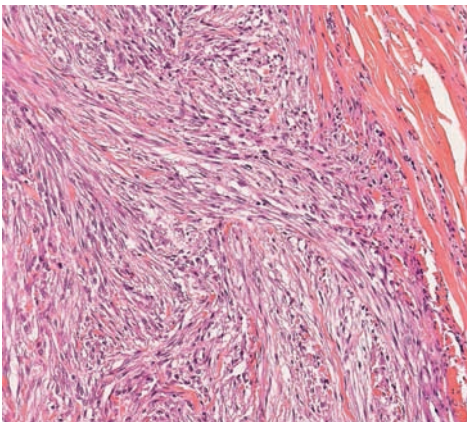


Fig. 13.394 Fasciite nodulaire – zone périphérique.



Fig. 13.395 Fasciite nodulaire – immunomarquage actine musculaire lisse.

Fibromatose digitale infantile

Cette fibromatose se manifeste par un ou des nodules fermes, exophytiques, à surface lisse, sur les faces d'extension des mains ou des pieds, survenant au cours de la première année de vie (fig. 13.396). Ce sont des proliférations myofibroblastiques dermiques soulevant l'épiderme (fig. 13.397). Les cellules expriment l'actine musculaire lisse, et ont une inclusion éosinophile PAS positive en boule paranucléaire caractéristique de cette entité (fig. 13.398). Les lésions évoluent vers la régression spontanée quand l'enfant grandit.



Fig. 13.396 Fibromatose digitale infantile.

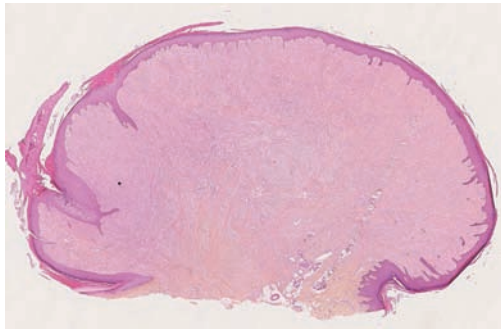


Fig. 13.397 Fibromatose digitale infantile.

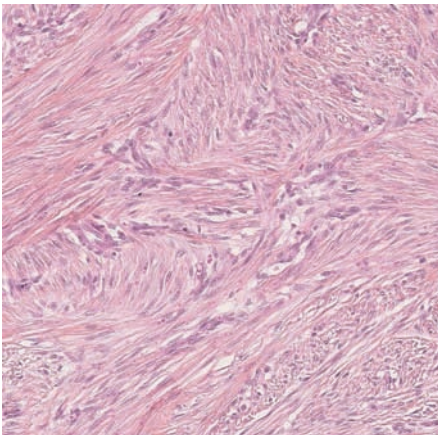


Fig. 13.398 Fibromatose digitale infantile – inclusions paranucléaires.

Fibromyxome acral superficiel

C'est une tumeur péri- ou sous-unguéale, de croissance lente, ferme, à surface lisse, couleur peau normale, mesurant jusqu'à 1 à 2 cm (fig. 13.399). Au microscope, il s'agit d'une prolifération peu dense de cellules fusiformes ou étoilées, sur fond fibromyxoïde, formant un nodule dermo-hypodermique bien limité non encapsulé (fig. 13.400). Les cellules forment des faisceaux ou n'ont pas d'organisation particulière (fig. 13.401). On voit des mastocytes. Les cellules expriment CD34, et parfois CD99 ou EMA.



Fig. 13.399 Fibromyxome acral superficiel.
(Coll. Dr Olivier Cogrel.)

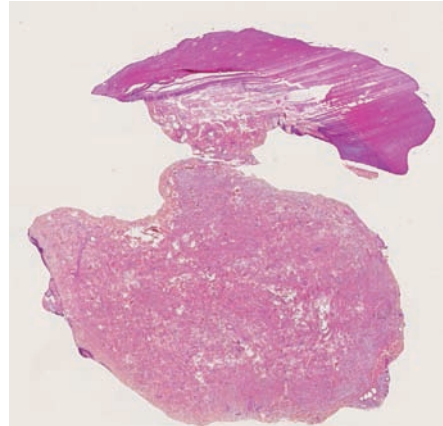


Fig. 13.400 Fibromyxome acral superficiel.

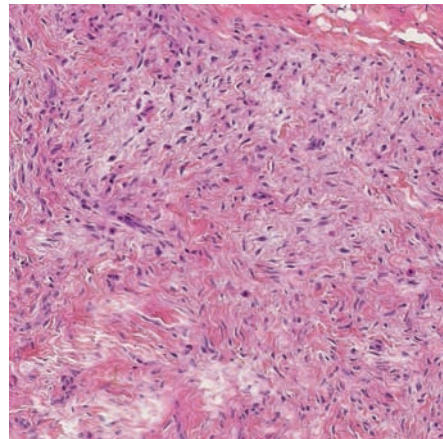


Fig. 13.401 Fibromyxome acral superficiel.

Myofibrome et myopéricytome

Le myofibrome, solitaire ou multiple dans la myofibromatose infantile, ainsi que le myopéricytome sont considérés comme des lésions appartenant au même spectre des tumeurs péricytaires. L'aspect clinique du myofibrome ou du myopéricytome est celui d'un nodule de profondeur et de taille variables, d'autant plus érythémateux et angiomateux qu'il est superficiel (fig. 13.402). Les myofibromes surviennent surtout sur la tête et le cou, alors que les myopéricytomes sont surtout décrits sur les membres. La lésion n'est pas douloureuse. Au microscope, le myopéricytome est un nodule bien limité où l'on est frappé

par l'architecture périvasculaire, dite hémangiopéricytaire (fig. 13.403). Les cellules fusiformes s'arrangent de manière concentrique au réseau de capillaires dilatés, branchés ou ramifiés en «bois de cerf» (fig. 13.404). Les cellules fusiformes expriment l'actine musculaire lisse (fig. 13.405), mais pas le CD34, qui est limité aux cellules endothéliales (fig. 13.406). Dans le myofibrome, on décrit classiquement une architecture zonale, avec un centre myofibroblastique peu cellulaire, d'architecture hémangiopéricytaire, remanié par calcification, nécrose, aspect chondroïde ou hyalinisation, et une périphérie plus cellulaire, riche en myofibroblastes (fig. 13.407 et 13.408).



Fig. 13.402 Myofibrome.

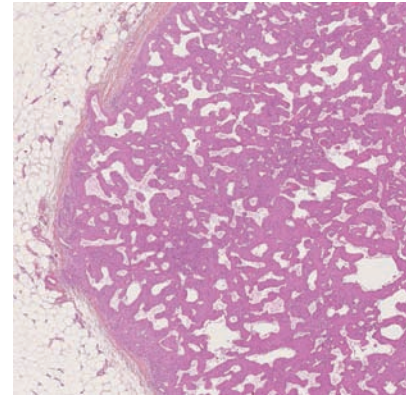


Fig. 13.403 Myopéricytome.

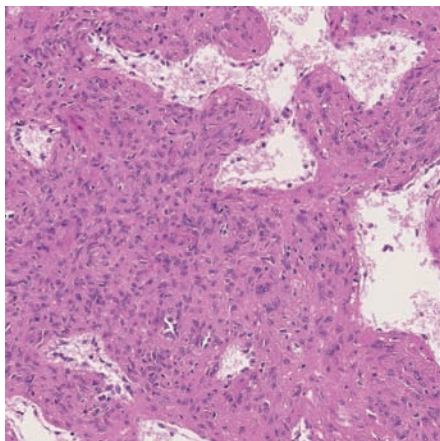


Fig. 13.404 Myopéricytome.

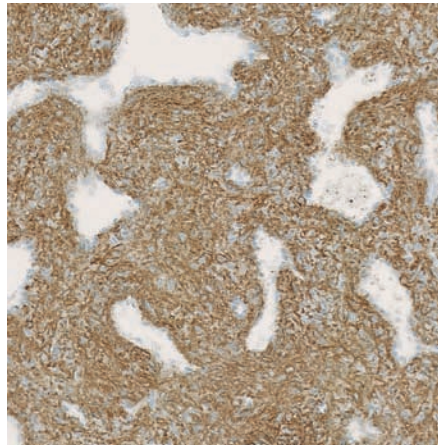


Fig. 13.405 Myopéricytome – marquage actine musculaire lisse.

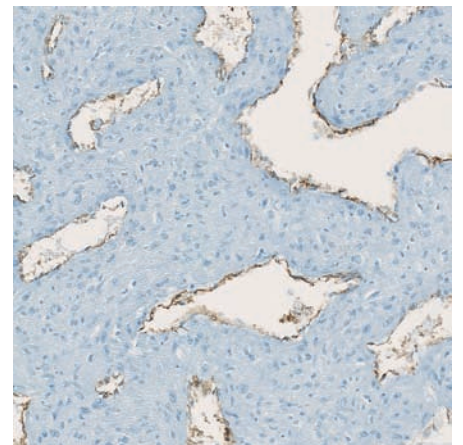


Fig. 13.406 Myopéricytome – marquage vasculaire CD34.

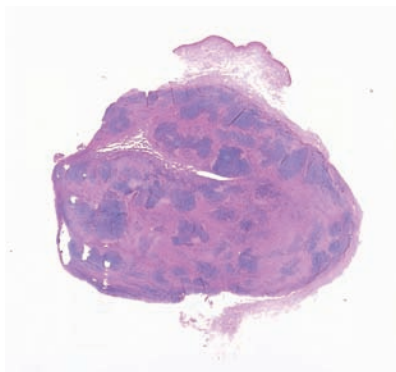


Fig. 13.407 Myofibrome.

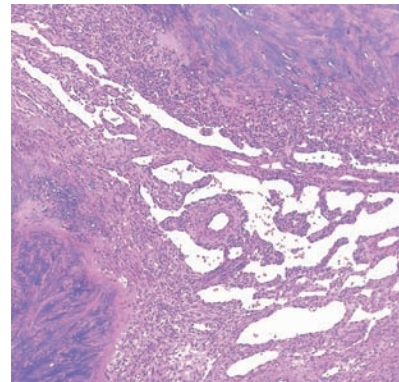


Fig. 13.408 Myofibrome – aspect biphasique.

AUTRES LÉSIONS BÉNIGNES DU TISSU CONJONCTIF

Collagénome perforant

C'est une affection très rare, caractérisée par des papules verruqueuses localisées (fig. 13.409). Elle est parfois décrite comme post-traumatique. Histologiquement, on voit un cratère épidermique bien limité latéralement, contenant une couche cornée épaisse, mêlée de neutrophiles (fig. 13.410). L'épiderme n'est pas – ou seulement focalement – ulcéré.

Il est traversé par des faisceaux de collagène altérés disposés verticalement (fig. 13.411). Les colorations par le bleu Astra ou par un trichrome montrent la nature collagénique des fibres en élimination transépidermique (fig. 13.412). Le lien avec l'insuffisance rénale est moins clair que dans la maladie de Kyrle. Dans cette dernière, à la différence du collagénome perforant, il s'agit d'un clou hyperkératosique qui pénètre l'épiderme et l'ulcère (*kératose in cutem penetrans*), et non d'une élimination transépidermique de matériel dermique altéré.



Fig. 13.409 Collagénome perforant.

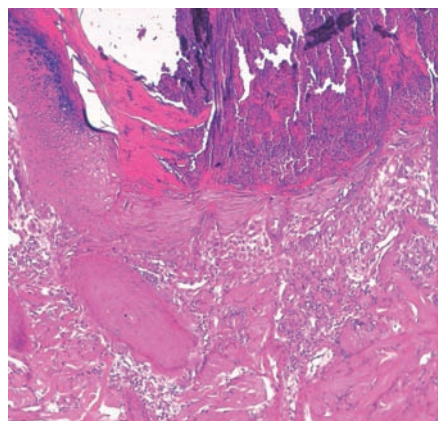


Fig. 13.410 Collagénome perforant.

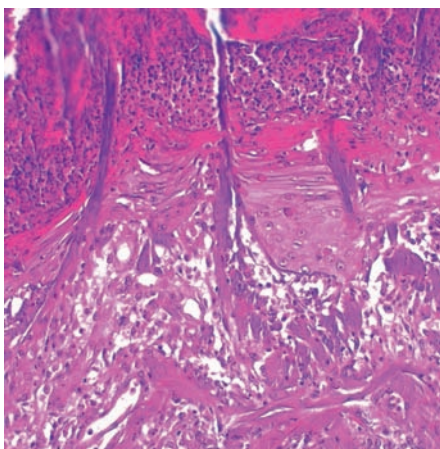


Fig. 13.411 Collagénome perforant.

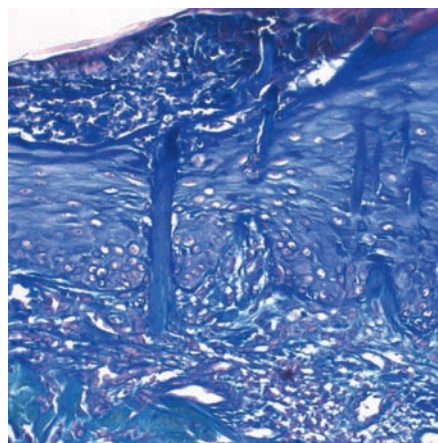


Fig. 13.412 Collagénome perforant (coloration au bleu Astra).

Collagénomes éruptifs

Les collagénomes éruptifs ont été décrits dans le chapitre 10. Le collagénome isolé, hors cadre d'une génodermatose, a le même aspect anatomoclinique.

Hamartomes conjonctifs

Ce sont des dysembryoplasies touchant les différents contingents du tissu conjonctif dermique, collagène ou tissu élastique. Il s'agit cliniquement de plaques jaunâtres avec des renforcements papuleux (fig. 13.413). Leur nombre et leur distribution sur le tégument sont variables. Il existe des formes localisées et des formes plus diffuses, rencontrées notamment dans le syndrome de Buschke-Ollendorf. Histologiquement, le derme apparaît trop épais et trop dense (fig. 13.414). Il existe en association variable une accumulation de faisceaux de collagène épais, de fibres élastiques épaisses, longues et ramifiées en « corne d'élan » (fig. 13.415 et 13.416), ou de fibroblastes.



Fig. 13.413 Hamartome conjonctif.

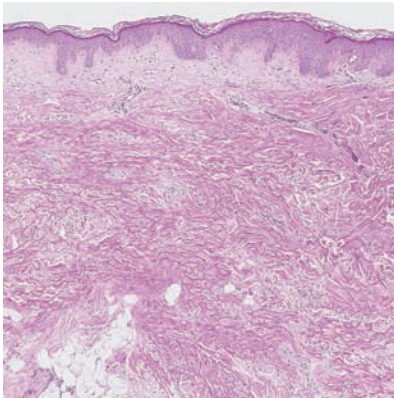


Fig. 13.414 Hamartome conjonctif.

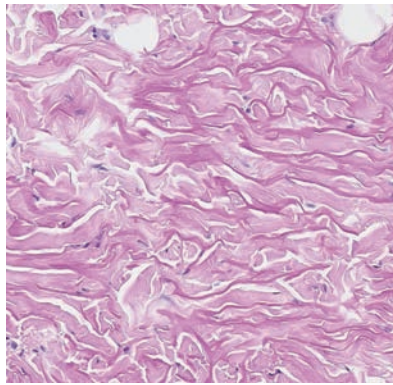


Fig. 13.415 Hamartome élastique.

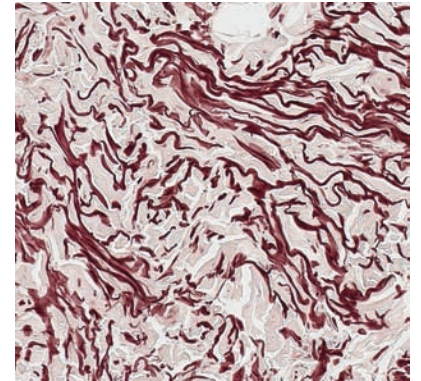


Fig. 13.416 Hamartome élastique (coloration à l'orceïne).

TUMEURS ADIPEUSES BÉNIGNES

Lipomes et lipomatoses

Le lipome est une tumeur bénigne du tissu adipeux de l'hypoderme, ou du tissu adipeux sous-fascial. Il s'agit cliniquement d'une tuméfaction arrondie ou ovale, compressible, mobile, indolore ou sensible (fig. 13.417). La taille est variable, pouvant atteindre plus de 15 cm. Les *lipomatoses* sont des affections génétiques (lipomatose mésosomatique autosomique dominante) ou acquises (lipomatose de Launois-Bensaude, souvent associée à un alcoolisme chronique) avec de multiples lipomes sous-cutanés (fig. 13.418). Le *lipome frontal* est souvent sous-aponévrotique ou intramusculaire (fig. 13.419). Le *lipome pérисudoral* est une lésion saillante, sessile ou pédiculée, développée à partir de la graisse pérисudorale, et située surtout à la racine des membres (fig. 13.420). Au microscope, le lipome est souvent une lésion arrondie



Fig. 13.417 Lipome du bras.



Fig. 13.418 Lipomatose.

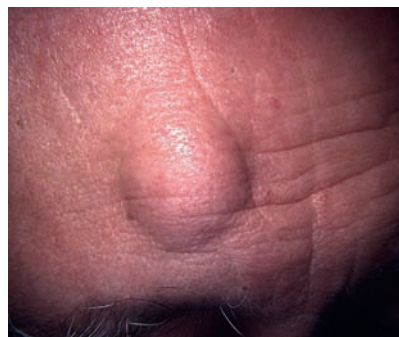


Fig. 13.419 Lipome sous-aponévrotique.



Fig. 13.420 Lipome pérисudoral inguinal.

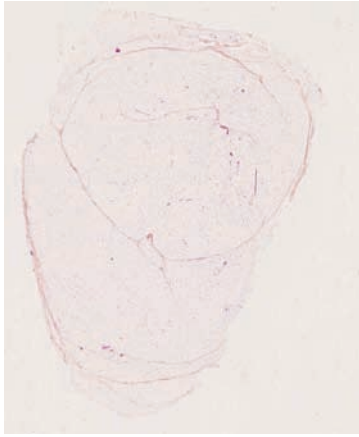


Fig. 13.421 Lipome.

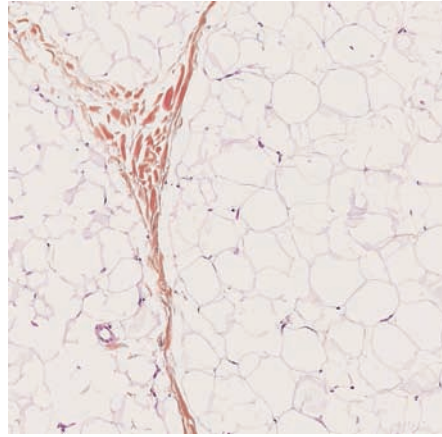


Fig. 13.422 Lipome – tissu adipeux mature.

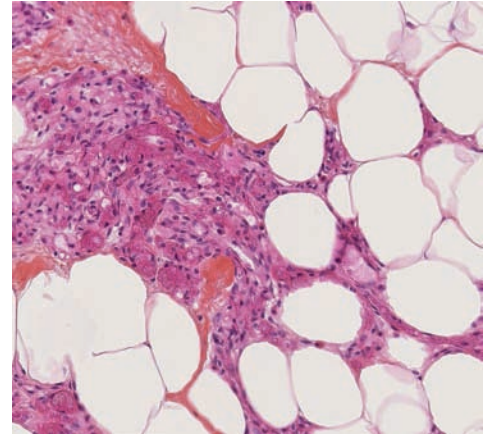


Fig. 13.423 Angiolipome.

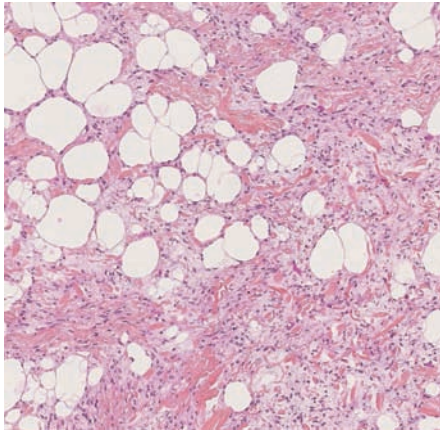


Fig. 13.424 Lipome à cellules fusiformes.

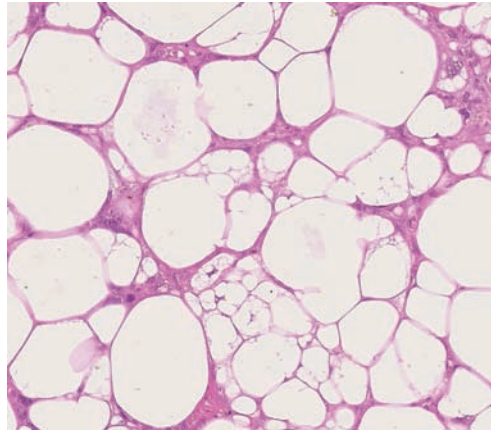


Fig. 13.425 Lipome pléomorphe.

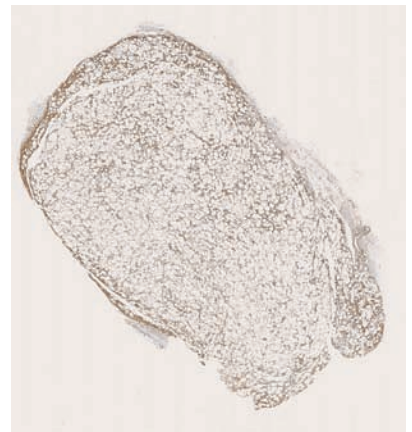


Fig. 13.426 Lipome pléomorphe CD34 +.

bien limitée, énucléée (fig. 13.421), constituée de tissu adipeux mature lobulé par de fins tractus fibreux (fig. 13.422). L'*angiolipome* est une variante histologique où il existe de nombreux capillaires au sein des lobules adipeux, avec de fréquents thrombus capillaires (fig. 13.423), pouvant expliquer le caractère sensible ou douloureux de ces lésions. Le *lipome à cellules fusiformes* est une variante histologique, située souvent au haut du tronc, où des cellules fusiformes CD34+ se mêlent à des plages adipocytaires (fig. 13.424). Le lipome à cellules fusiformes partage les anomalies moléculaires du

lipome pléomorphe. Ce dernier est caractérisé par la présence de lipoblastes, de noyaux irréguliers et de cellules multinucléées avec noyaux en couronne («*floret cells*») (fig. 13.425). Il exprime également le CD34 (fig. 13.426), à la différence du lipome commun. Le diagnostic différentiel avec un liposarcome bien différencié n'est pas toujours évident, mais il faut retenir que ce dernier est exceptionnel dans la localisation sus-aponévrotique. L'absence d'amplification du gène *MDM2* élimine le diagnostic de liposarcome bien différencié avec une spécificité proche de 100 %.

Hamartome lipomateux superficiel

C'est une lésion souvent congénitale, en plateau mou et bosselé, jaunâtre, souvent localisée sur la fesse, la cuisse ou le tronc (fig. 13.427 et 13.428). Au microscope, on voit des

plages adipocytaires dermiques (fig. 13.429), parfois organisées autour des trajets vasculaires (fig. 13.430). Des structures épithéliales peuvent être vues au centre (kyste infundibulaire ou structures folliculaires anormales).



Fig. 13.427 Hamartome lipomateux.



Fig. 13.428 Hamartome lipomateux du flanc.

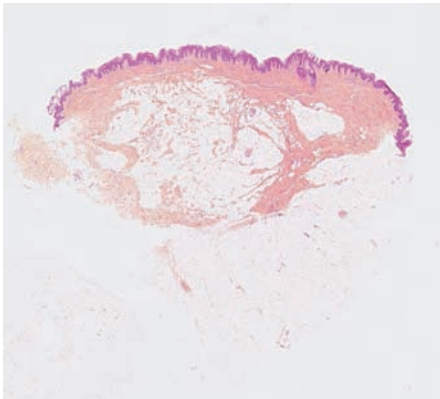


Fig. 13.429 Hamartome lipomateux.

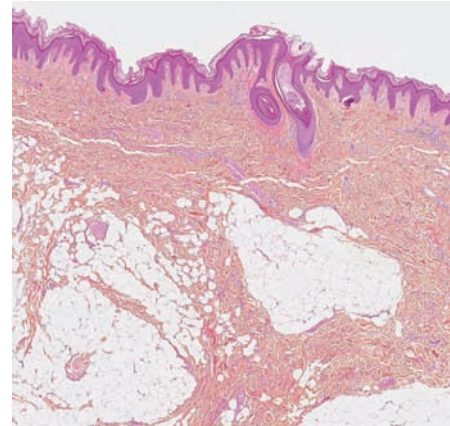


Fig. 13.430 Hamartome lipomateux.

TUMEURS MUSCULAIRES BÉNIGNES***Hamartome musculaire lisse***

C'est une lésion souvent congénitale, sous forme de plaque gaufrée et parfois pileuse, rosée ou érythémateuse, pouvant se contracter ou s'animer de mouvements vermiformes spontanément ou après stimulation locale. Histologiquement, on voit sur toute l'épaisseur du derme du tissu musculaire lisse régulièrement disposé (fig. 13.431). Les cellules musculaires lisses forment des faisceaux enchevêtrés, entremêlés de faisceaux de collagène (fig. 13.432), respectant les annexes et les entourant (fig. 13.433).

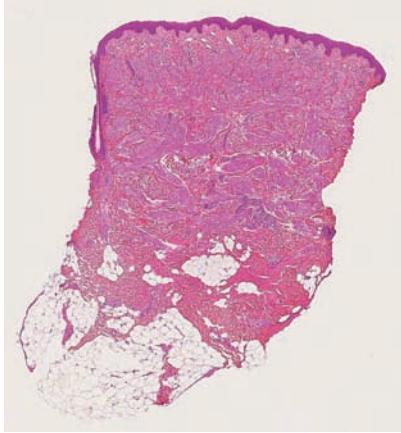


Fig. 13.431 Hamartome musculaire lisse.

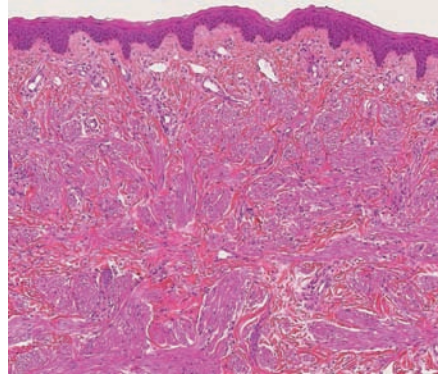


Fig. 13.432 Hamartome musculaire lisse.

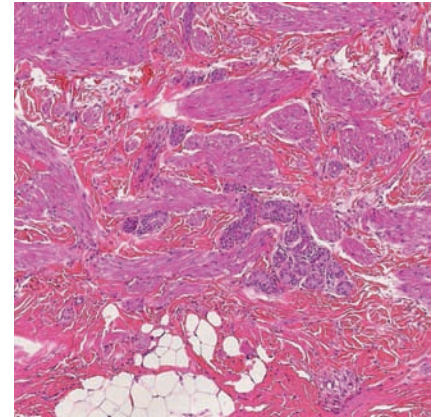


Fig. 13.433 Hamartome musculaire lisse.

Léiomyome

Le léiomyome est une tumeur bénigne du muscle lisse, pouvant se développer dans la peau à partir des parois vasculaires (angioléiomyome), ou des muscles arrecteurs du poil (piloléiomyome). L'angioléiomyome est une tumeur ronde, bien limitée, dermique profonde ou hypodermique, pouvant être douloureuse, prédominant sur les membres (fig. 13.434). Les piloléiomyomes peuvent être solitaires, sous la forme d'une papule ou d'une plaque bosselée, ou multiples, dissé-

minées en plaques ou en nappes (fig. 13.435). Ils sont souvent douloureux à l'effleurement ou à l'exposition au froid. Histologiquement, l'angioléiomyome est un nodule bien limité, dermique profond ou hypodermique (fig. 13.436). Le piloléiomyome forme un nodule dermique moins bien limité (fig. 13.437). Dans les deux cas, les cellules musculaires lisses ont un noyau allongé, en cigare, régulier, avec un cytoplasme éosinophile abondant (fig. 13.438), et forment de longs faisceaux se croisant perpendiculairement (fig. 13.439).



Fig. 13.434 Angioléiomyome.



Fig. 13.435 Piloléiomyomes multiples.

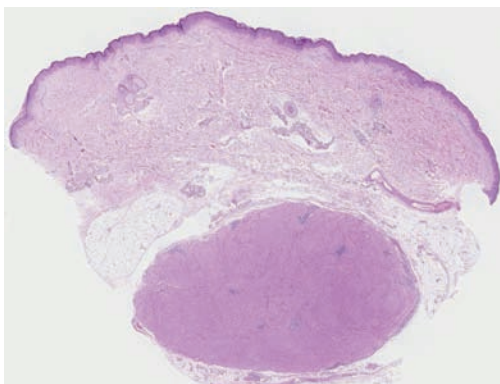


Fig. 13.436 Angioléiomyome.

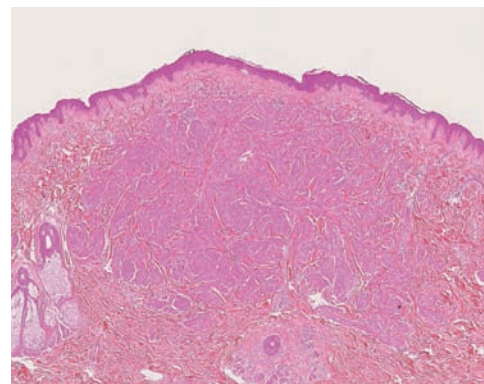


Fig. 13.437 Piloléiomyome.

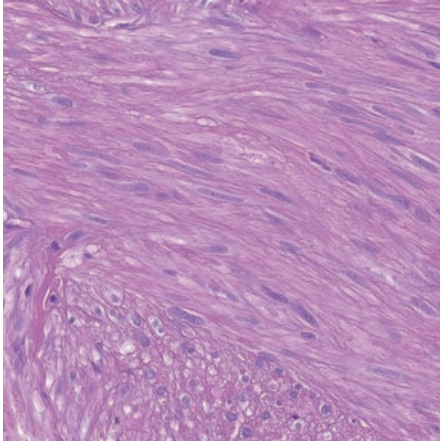


Fig. 13.438 Léiomyome – cytologie.

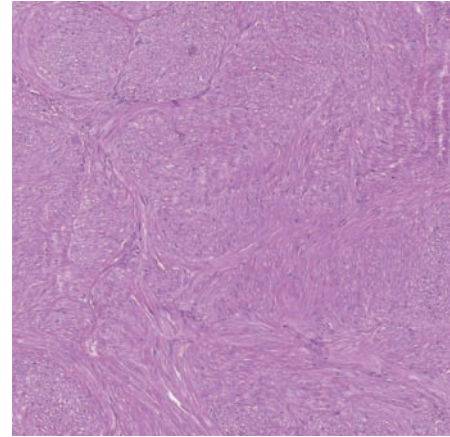


Fig. 13.439 Léiomyome – architecture fasciculée.

TUMEURS NERVEUSES BÉNIGNES

Les neurofibromes sont les tumeurs nerveuses cutanées les plus fréquentes. Elles sont traitées dans le chapitre 10, tout comme les schwannomes, dont la localisation cutanée est moins fréquente.

Neurome encapsulé palissadique

Le neurome encapsulé palissadique (ou névrome solitaire circonscrit) est une petite tumeur de quelques millimètres, en dôme régulier, située presque toujours sur le visage des sujets de plus de 50 ans (fig. 13.440). Il peut être confondu avec un nævus mélanocytaire dermique ou un carcinome basocellulaire nodulaire. Au microscope, il s'agit d'une tumeur le plus souvent bien circonscrite ou encapsulée (fig. 13.441). Elle est formée de faisceaux de cellules schwanniennes PS100+ formant des nodules compacts et contenant de nombreux axones (visibles en immunomarquage des neurofilaments) (fig. 13.442). Les noyaux sont allongés, sur fond fibrillaire éosinophile (fig. 13.443).



Fig. 13.440 Neurome encapsulé palissadique.

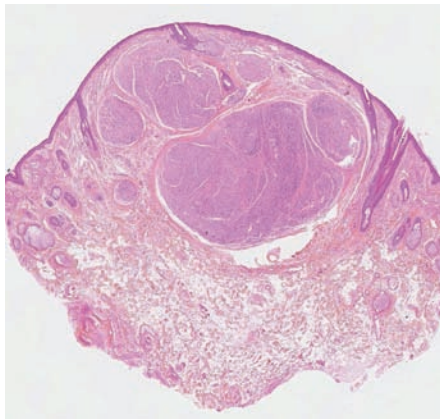


Fig. 13.441 Neurome encapsulé palissadique.

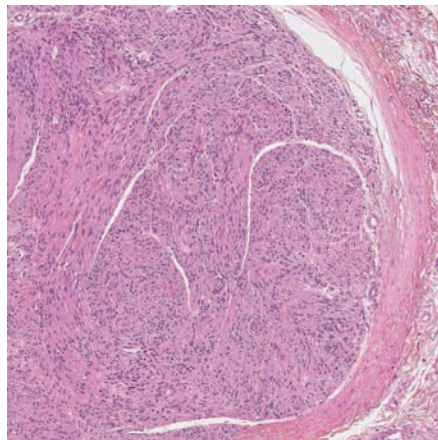


Fig. 13.442 Neurome encapsulé palissadique – tumeur bien limitée.

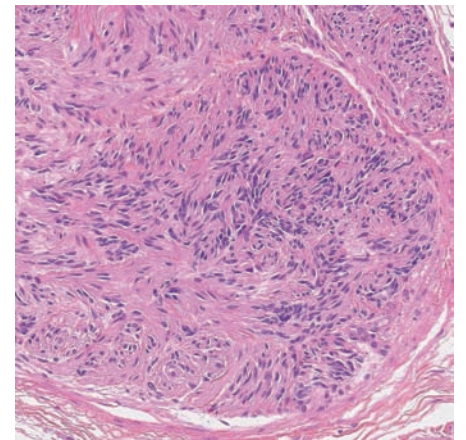


Fig. 13.443 Neurome encapsulé palissadique.

Tumeur à cellules granuleuses

Cette lésion, appelée aussi tumeur d'Abrikossof, est une tumeur des gaines nerveuses dérivée des cellules de Schwann. Elle peut être située sur la peau (fig. 13.444), ou assez classiquement sur la langue (fig. 13.445) ou la muqueuse génitale. Au microscope, il s'agit d'une prolifération dermique ou dermo-hypodermique (fig. 13.446), souvent mal limitée.

L'épiderme en regard est parfois hyperplasique, voire pseudocarcinomateux. Les cellules tumorales ont un cytoplasme abondant granuleux éosinophile et un noyau rond central nucléolé régulier (fig. 13.447). Elles sont PS100+. Les engainements nerveux et l'invasion vasculaire sous-endothéliale ne sont pas rares dans ces lésions, et ne constituent pas des signes de malignité.



Fig. 13.444 Tumeur à cellules granuleuses.



Fig. 13.445 Tumeur à cellules granuleuses du dos de la langue.

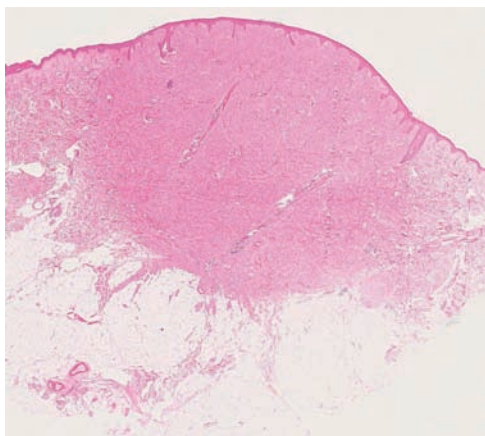


Fig. 13.446 Tumeur à cellules granuleuses.

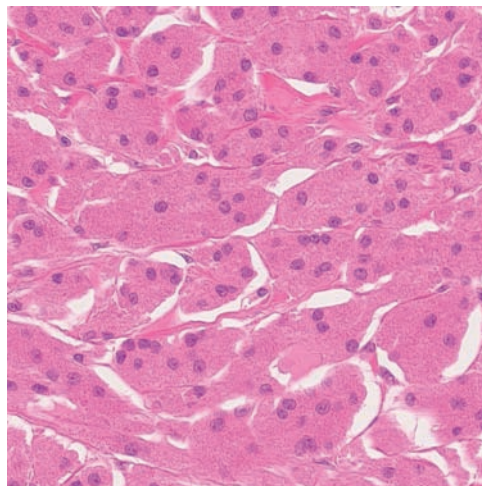


Fig. 13.447 Tumeur à cellules granuleuses – cytologie.

Autres tumeurs des gaines nerveuses

Parmi les autres tumeurs des gaines nerveuses, on peut citer également :

- le *myxome des gaines nerveuses*, qui est une tumeur bénigne rare des extrémités (fig. 13.448). Il s'agit d'une tumeur myxoïde faite de lobules très bien limités (fig. 13.449), comprenant des cellules fusiformes ou étoilées avec de petites inclusions nucléaires, formant des travées grêles (fig. 13.450). Elles expriment la PS100 mais pas le CD34 ni l'EMA ;
- le *neurothécome* (ou neurothécome cellulaire), qui est une tumeur bénigne rare survenant surtout au visage chez les enfants et les jeunes adultes. Au microscope, la prolifération cellulaire dermique a une architecture fasciculée qui peut être plexiforme, sur un fond éosinophile pâle (fig. 13.451). Les cellules ont un cytoplasme indistinct et un noyau ovalaire à fusiforme (fig. 13.452). Elles sont parfois épithélioïdes. Elles expriment NKiC3, parfois l'actine musculaire lisse ou MITF, mais pas la PS100 ou le CD34 ;
- le *périneuriome*, qui est une tumeur développée à partir du périnèvre. Elle siège surtout aux extrémités. Au microscope, c'est une tumeur dermique bien limitée de cellularité variable, faite de cellules périneurales fusiformes avec une organisation storiforme ou en bulbe d'oignon, sur un stroma fibreux parfois abondant. Les cellules expriment EMA et CD34, parfois seulement focalement, mais pas PS100.

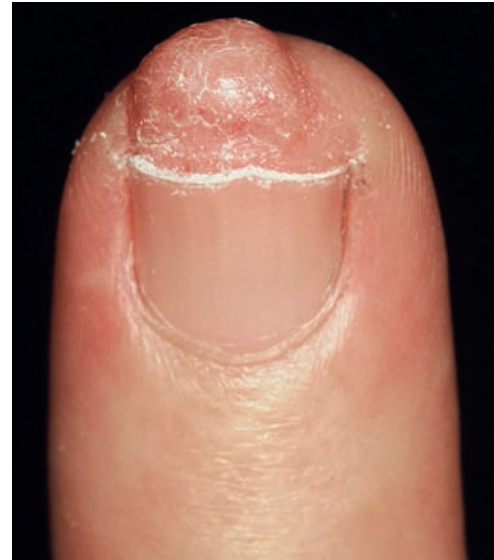


Fig. 13.448 Myxome des gaines nerveuses.
(Collection Dr. R. Baran)

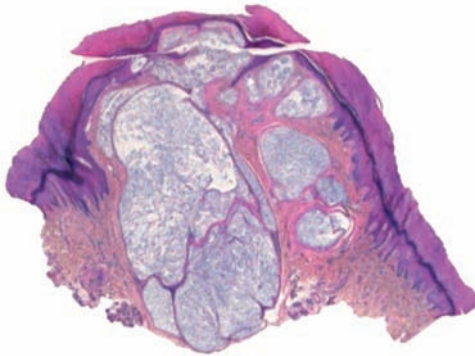


Fig. 13.449 Myxome des gaines nerveuses.

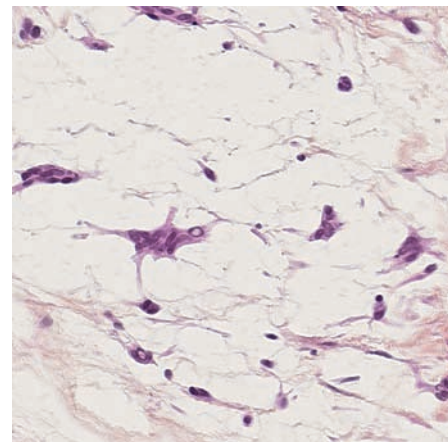


Fig. 13.450 Myxome des gaines nerveuses – inclusion nucléaire.

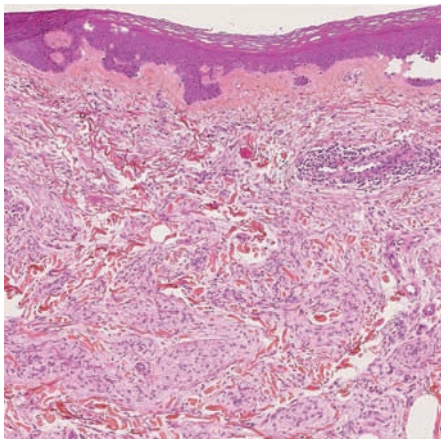


Fig. 13.451 Neurothécome cellulaire.

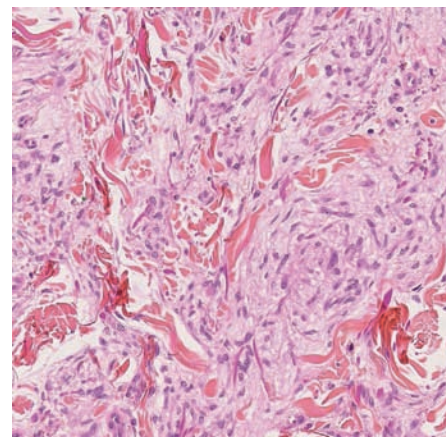


Fig. 13.452 Neurothécome cellulaire – cytologie.

TUMEURS CONJONCTIVES MALIGNES***Dermatofibrosarcome de Darier-Ferrand (dermatofibrosarcoma protuberans [DFSP])***

C'est le sarcome cutané le moins rare. La tumeur survient surtout chez les jeunes adultes, essentiellement sur le tronc et les membres. La lésion est au départ une plaque infiltrée érythémateuse qui s'étend lentement (fig. 13.453). Au fil des années, la lésion devient bosselée, protubérante, multinodulaire, et s'étend également en profondeur au-delà des limites palpables (fig. 13.454). Chez l'enfant, la lésion peut être trompeuse, sous forme d'une plaque déprimée infiltrée, rarement congénitale. Au microscope, il s'agit d'une lésion dermo-hypodermique très mal limitée, s'étendant le long des septums hypodermiques, du fascia, en coulées horizontales et verticales (fig. 13.455). La

tumeur dissocie la graisse en «nid d'abeilles». Elle est de cellularité modérée, faite de cellules fusiformes au noyau régulier (fig. 13.456 et 13.457), organisées en faisceaux courts avec une architecture storiforme ou en coulées plus longues. Les cellules expriment le CD34, mais pas la stromélysine 3, et

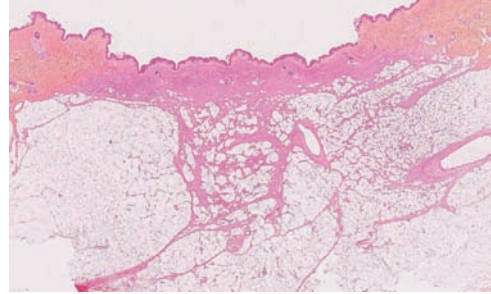


Fig. 13.455 Dermatofibrosarcome – architecture.



Fig. 13.453 Dermatofibrosarcome.

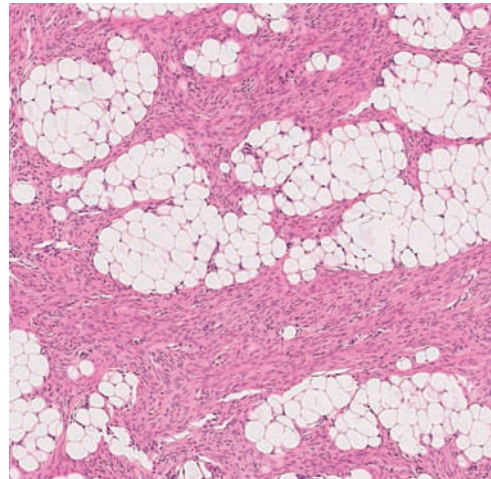


Fig. 13.456 Dermatofibrosarcome.



Fig. 13.454 Dermatofibrosarcome.

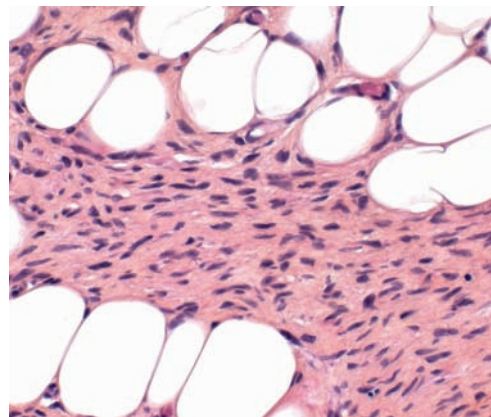


Fig. 13.457 Dermatofibrosarcome – cytologie.

portent dans 95 % des cas une translocation $t(17;22) \text{ COL1A1-PDGFB}$. Le *fibroblastome à cellules géantes* est une variante histologique, surtout rencontrée dans les lésions de l'enfant, où il existe des plages moins cellulaires avec des cellules géantes (fig. 13.458). La *tumeur de Bednar* est une variante pigmentée dans laquelle on voit des mélanocytes très allongés, pigmentés au sein du DFSP (fig. 13.459).

On parle de *dermatofibrosarcome transformé* lorsqu'il existe au sein de la lésion des zones densément cellulaires, aux noyaux plus volumineux, atypiques, avec une activité mitotique, et une organisation en faisceaux en « arêtes de poisson » (fig. 13.460). Le CD34 est parfois perdu dans ces zones transformées, mais pas la translocation $t(17;22)$. La transformation serait associée au risque métastatique.

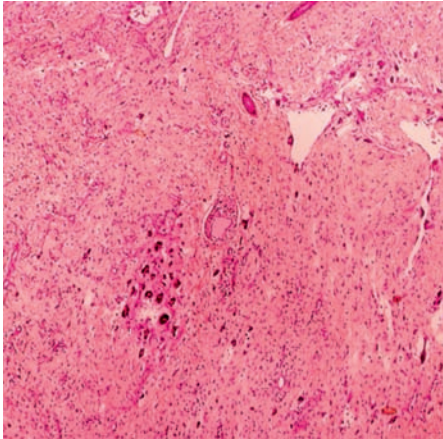


Fig. 13.458 Fibroblastome à cellules géantes.

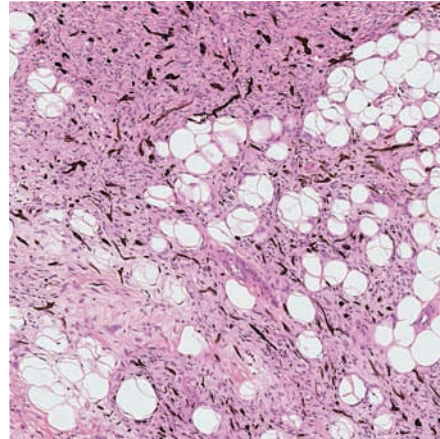


Fig. 13.459 Tumeur de Bednar.

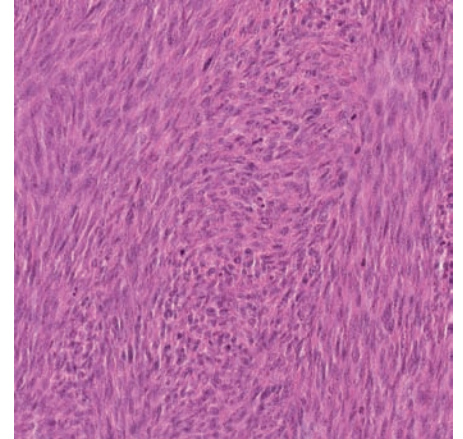


Fig. 13.460 Dermatofibrosarcome transformé en fibrosarcome.

Fibroxanthome atypique

Le fibroxanthome atypique chez le sujet âgé, en zone photo-exposée, sous forme d'un nodule souvent hémorragique ou ulcéré (fig. 13.461), mesurant par définition moins de 2 cm. Il est considéré comme une forme superficielle entièrement dermique du sarcome pléomorphe indifférencié (ex-histiocytome fibreux malin pléomorphe), qui est une tumeur de plus grande taille et invasive en profondeur (fig. 13.462). Histologiquement, le fibroxanthome atypique est entièrement dermique, assez bien limité (fig. 13.463). Il est fait de cellules fusiformes ou pléomorphes, parfois

xanthomisées, aux noyaux bourgeonnants, franchement atypiques, avec des mitoses (fig. 13.464). L'architecture est fasciculée ou diffuse. La même cytologie pléomorphe est présente dans les lésions de grande taille, envahissant l'hypoderme ou le fascia, considérées alors comme des sarcomes pléomorphes indifférenciés (fig. 13.465). Le phénotype de ces lésions est caractérisé par l'absence d'expression des marqueurs musculaires (actine musculaire lisse, desmine, caldesmone), épithéliaux (cytokératines AE1-AE3, CK5/6, p63), mélanocytaires (PS100, HMB45, MelanA) ou vasculaires (CD34, ERG).



Fig. 13.461 Fibroxanthome atypique.



Fig. 13.462 Sarcome pléomorphe indifférencié.

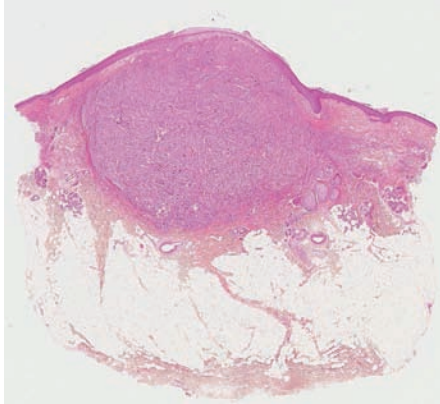


Fig. 13.463 Fibroxanthome atypique.

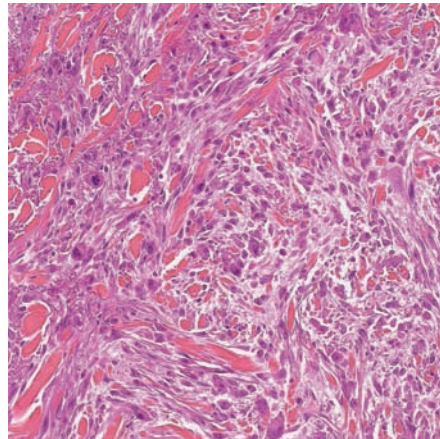


Fig. 13.464 Fibroxanthome atypique.

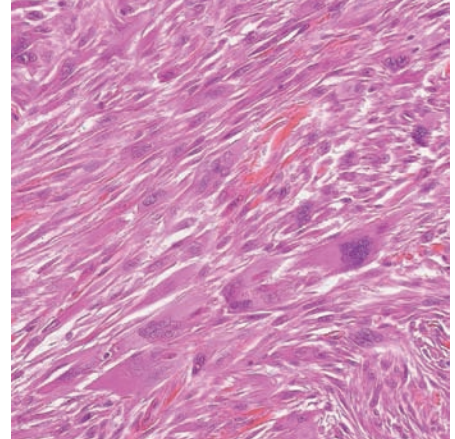


Fig. 13.465 Fibroxanthome et sarcome pléomorphe – cytologie pléomorphe indifférenciée.

Léiomyosarcome cutané

Le léiomyosarcome cutané peut survenir sur zone photo-exposée du sujet âgé – posant le problème du diagnostic différentiel du fibroxanthome atypique –, ou moins fréquemment sur le tronc et les membres. Il s'agit d'une tumeur érythémateuse souvent ulcérée (fig. 13.466). La tumeur est dermique ou dermo-hypodermique (fig. 13.467), faite de larges faisceaux cellulaires se coupant perpendiculairement (fig. 13.468). Les cellules ont une anisocaryose marquée, des atypies nucléaires

et des mitoses, et une différenciation musculaire lisse plus ou moins marquée (fig. 13.469). Les formes les plus différenciées expriment classiquement l'actine musculaire lisse, ainsi que la desmine et la caldesmone. Les formes moins différenciées peuvent avoir une cytologie pléomorphe et exprimer seulement l'actine musculaire lisse. On parle alors de sarcome peu différencié à phénotype musculaire lisse incomplet.



Fig. 13.466 Léiomyosarcome.

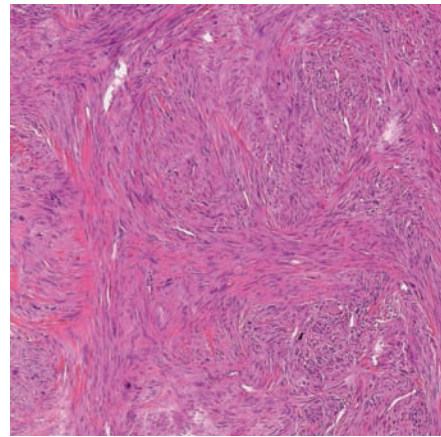


Fig. 13.468 Léiomyosarcome.

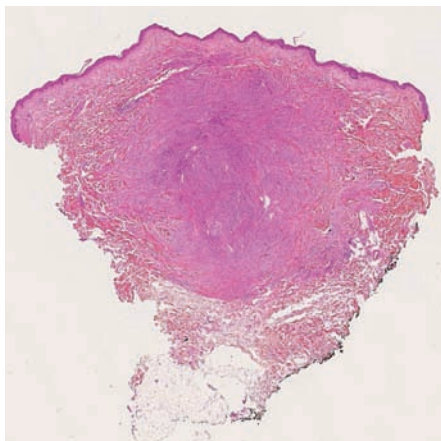


Fig. 13.467 Léiomyosarcome.

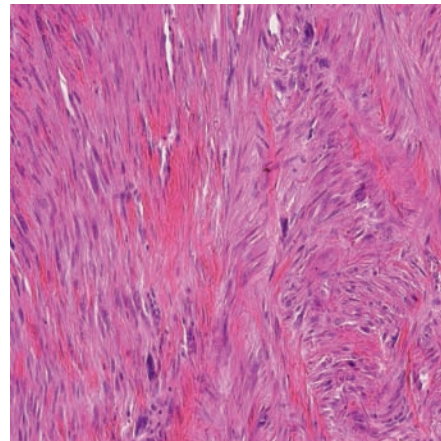


Fig. 13.469 Léiomyosarcome – cytologie.

Autres sarcomes cutanés

La peau est le site d'autres sarcomes, soit purement superficiels (sus-aponévrotiques), soit par extension superficielle d'une tumeur sous-aponévrotique. Les moins rares sont l'angiosarcome et le sarcome de Kaposi (chapitre 14), le myxofibrosarcome (ex-histiocytome fibreux malin myxoïde), le sarcome épithélioïde, le synovialosarcome, la tumeur maligne des gaines nerveuses. Les liposarcomes sont presque toujours des tumeurs profondes, sous-aponévrotiques, et sont très rarement développés dans le tissu adipeux hypodermique.

CARCINOME NEUROENDOCRINE CUTANÉ

Le carcinome neuroendocrine cutané, ou carcinome de Merkel, survient surtout chez les sujets âgés, bien qu'il ait été décrit des cas chez l'adulte jeune ou l'adolescent. Il survient surtout chez les sujets à peau claire, touchant préférentiellement la tête et le cou (fig. 13.470), puis les membres ou le tronc (fig. 13.471). Il s'agit d'un nodule indolore, dur, de croissance parfois rapide, de couleur érythémateuse à violacée. Il peut être ulcéré. Histologiquement, la tumeur est dermique ou dermo-hypoder-

mique (fig. 13.472). Il s'agit de plages cellulaires monotones, de cellules rondes au cytoplasme très peu abondant, avec une organisation focalement trabéculaire ou alvéolaire (fig. 13.473). Les cellules sont très basophiles, avec un noyau rond, vésiculeux, contenant une chromatine finement granuleuse et des petits nucléoles multiples (fig. 13.474). L'apoptose et les mitoses sont nombreuses.

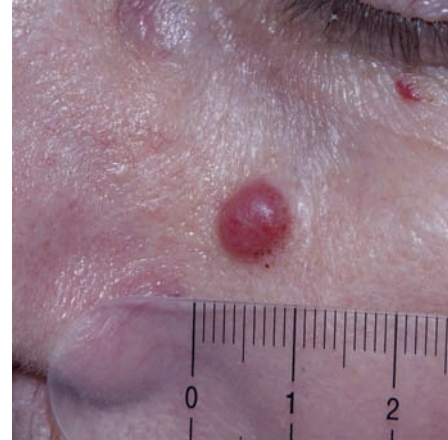


Fig. 13.470 Carcinome de Merkel.



Fig. 13.471 Carcinome de Merkel ulcéré du dos.

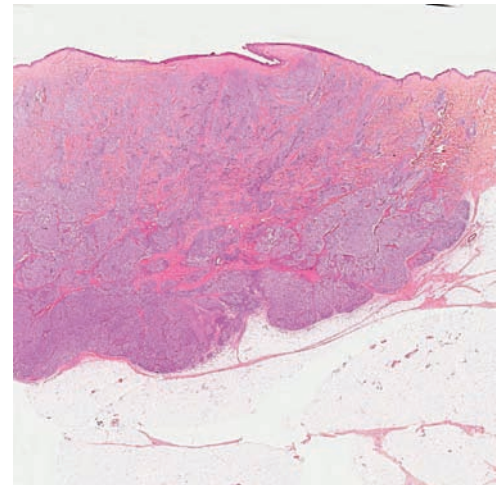


Fig. 13.472 Carcinome de Merkel.

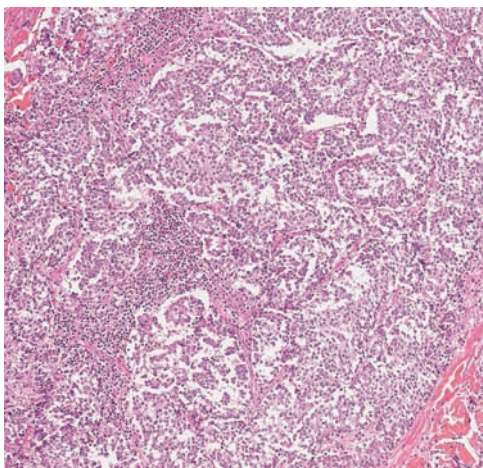


Fig. 13.473 Carcinome de Merkel – architecture trabéculo-alvéolaire.

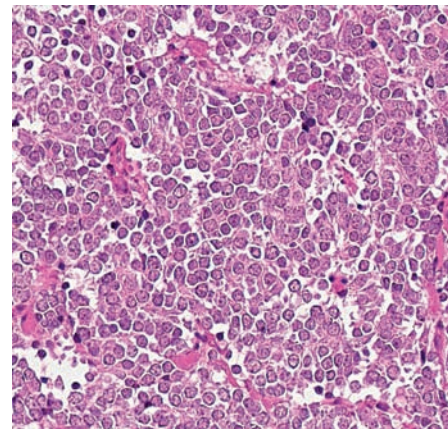


Fig. 13.474 Carcinome de Merkel – cytologie.

Les cellules expriment les cytokératines de bas poids moléculaires (CK8, CK18, CK19, CK20) en boule paranucléaire (dot), et au moins un des marqueurs neuroendocrines (CD56, chromogranine, synaptophysine). L'expression de la CK20 est hautement spécifique de l'origine primitivement cutanée d'un carcinome neuroendocrine, permettant d'éliminer une métastase de carcinome neuroendocrine d'autres organes. Le carcinome de Merkel n'exprime pas TTF1.

MÉTASTASES CUTANÉES

Les métastases cutanées surviennent dans environ 4 % des cancers solides internes. Ce taux varie beaucoup en fonction du type de cancer et du sexe du patient. Les leucémies et lymphomes peuvent donner des localisations cutanées (chapitre 11). Le plus fréquemment, il s'agit de métastases de carcinomes ou de mélanomes, beaucoup plus exceptionnellement de métastase de sarcome. Chez l'homme, les métastases cutanées de mélanome sont les plus fréquentes. Chez la femme, ce sont les métastases cutanées de carcinome mammaire.

MÉTASTASES DE MÉLANOME

Les métastases de mélanome sont des papules et des nodules souvent multiples, de taille variable, plus ou moins pigmentés (fig. 13.475, 13.476 et 13.477). Au microscope, les métastases superficielles de mélanome forment un nodule

de cellules tumorales mélanocytaires atypiques collé à l'épiderme, avec un épidermotropisme (fig. 13.478). Le diagnostic différentiel avec un mélanome cutané primitif est alors parfois difficile. Les métastases de mélanome plus profondes forment un nodule dermique ou hypodermique de mélanocytes atypiques, avec parfois de la nécrose (fig. 13.479).



Fig. 13.475 Métastases pigmentées superficielles de mélanome.



Fig. 13.476 Métastase achromique de mélanome.



Fig. 13.477 Métastases dermo-hypodermiques de mélanome.

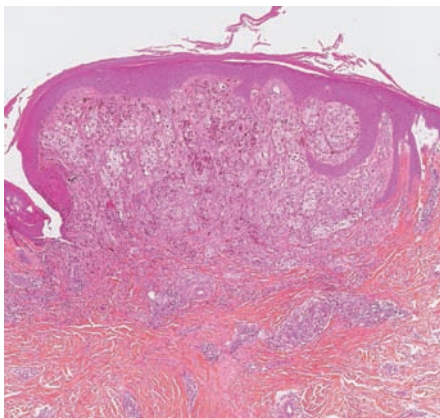


Fig. 13.478 Métastase épidermotrope de mélanome.

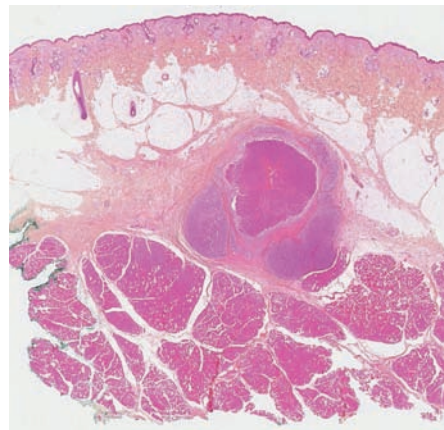


Fig. 13.479 Métastase hypodermique de mélanome.

MÉTASTASES DE CARCINOME MAMMAIRE

Ces métastases surviennent le plus souvent sur la paroi thoracique. Il peut s'agir d'un nodule ou d'une plaque tumorale (fig. 13.480), de papulovésicules érythémateuses ou violacées, d'une infiltration scléreuse peu érythémateuse (squirrhe), ou d'une lymphangite carcinomateuse inflammatoire sous la forme d'une plaque érythémateuse chaude et sensible, lentement extensive (fig. 13.481). Histologiquement, il y a le plus souvent une invasion du derme par des massifs tumoraux creusés de tubes (fig. 13.482 et 13.483), dans le cas d'un carcinome canalaire infiltrant. Dans le cas d'un carcinome lobulaire

mammaire, la métastase cutanée consiste en une infiltration interstitielle dermique par des cellules tumorales atypiques, en file indienne, parfois plasmocytoïdes (fig. 13.484 et 13.485). Dans la lymphangite carcinomateuse, les massifs tumoraux adénocarcinomateux remplissent les capillaires lymphatiques du derme (fig. 13.486). Dans tous les cas, les cellules expriment CK7, EMA, parfois le récepteur aux œstrogènes et à la progestérone. L'absence d'expression de p63, CK5/6 et D2-40 par les cellules est en faveur d'une métastase cutanée d'adénocarcinome, et beaucoup moins en faveur d'un adénocarcinome sudoral cutané primitif.



Fig. 13.480 Métastase de carcinome mammaire.

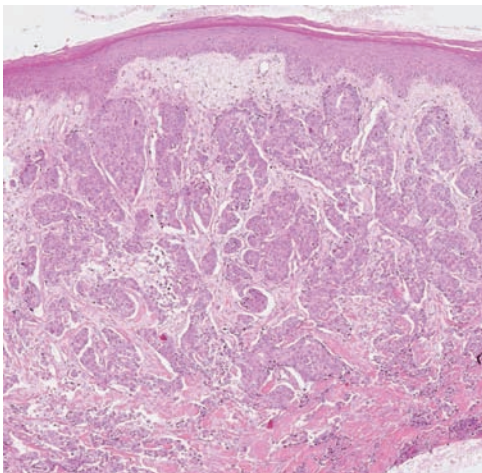


Fig. 13.482 Métastase de carcinome canalaire infiltrant.

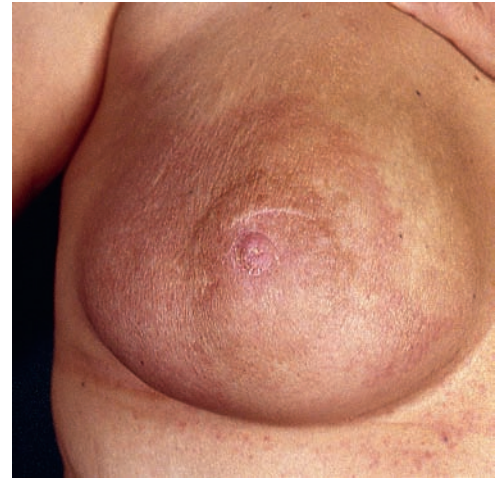


Fig. 13.481 Lymphangite carcinomateuse cutanée.

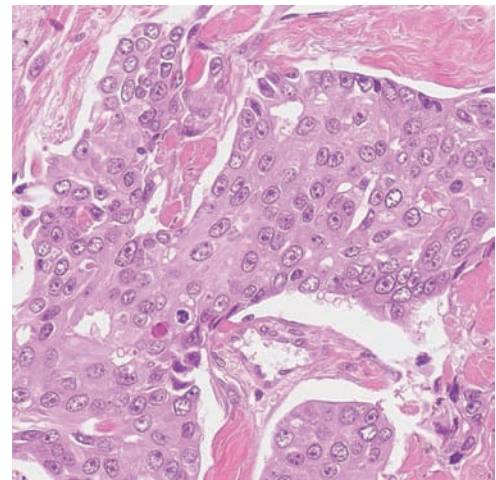


Fig. 13.483 Métastase de carcinome canalaire infiltrant.

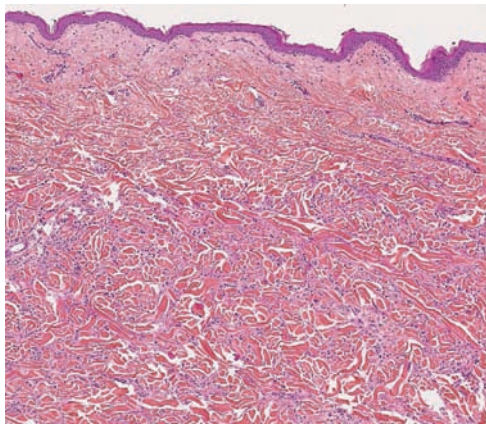


Fig. 13.484 Métastase de carcinome lobulaire mammaire.

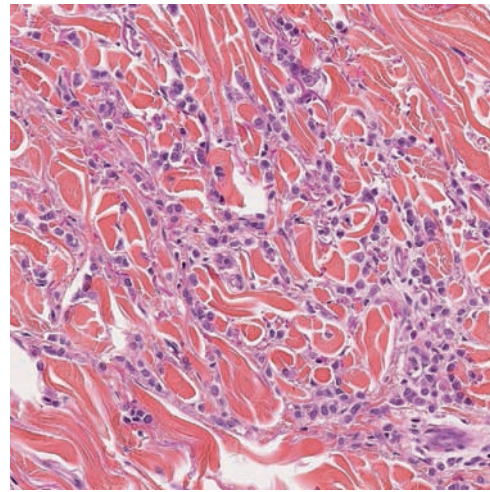


Fig. 13.485 Métastase de carcinome lobulaire.

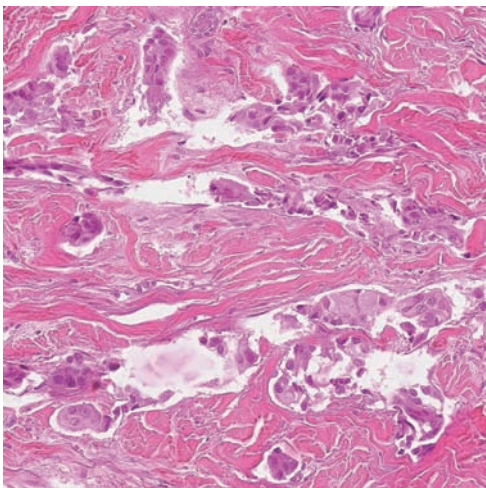


Fig. 13.486 Lymphangite carcinomateuse dermique.

AUTRES MÉTASTASES CUTANÉES

De nombreux autres carcinomes peuvent donner des métastases cutanées, sous la forme d'un nodule érythémateux, angiomasoïde, souvent dur à la palpation (fig. 13.487 et 13.488). La localisation du nodule peut renseigner sur le primitif : cancer du rein ou du poumon sur le cuir chevelu ; cancers ORL, œsophagiens ou thyroïdiens sur le visage ou le cou ; cancers mammaires et pulmonaires sur le thorax ; cancers coliques, gastriques, ovariens sur la paroi abdominale. On appelle « nodule de sœur Mary-Joseph » les métastases ombilicales, traduisant un cancer primitif intra- ou rétropéritonéal. Histologiquement, dans tous les cas, on voit dans le derme ou l'hypoderme une tumeur maligne dont la morphologie et le phénotype sont ceux de la tumeur primitive.



Fig. 13.487 Métastase de carcinome colique sur la cuisse.

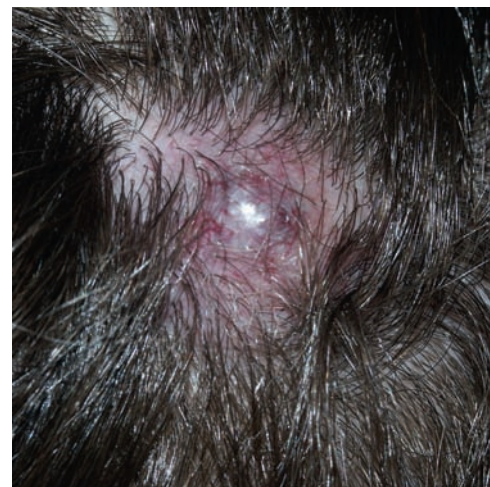


Fig. 13.488 Métastase de carcinome rénal.

BIBLIOGRAPHIE

- Alomari A, Subtil A, Owen CE, McNiff JM. Solitary and multiple tumors of follicular infundibulum : a review of 168 cases with emphasis on staining patterns and clinical variants. *J Cutan Pathol* 2013 ; 40 : 532–7.
- Bastian BC. The molecular pathology of melanoma : an integrated taxonomy of melanocytic neoplasia. *Annu Rev Pathol* 2014 ; 9 : 239–71.
- Battistella M, Cribier B, Feugeas JP, et al. Vascular invasion and other invasive features in granular cell tumours of the skin : a multicentre study of 119 cases. *J Clin Pathol* 2014 ; 67 : 19–25.
- Battistella M, Langbein L, Peltre B, Cribier B. From hidroacanthoma simplex to poroid hidradenoma : clinico-pathologic and immunohistochemic study of poroid neoplasms and reappraisal of their histogenesis. *Am J Dermatopathol* 2010 ; 32 : 459–68.
- Belin E, Ezzedine K, Stanislas S, et al. Factors in the surgical management of primary eccrine porocarcinoma : prognostic histological factors can guide the surgical procedure. *Br J Dermatol* 2011 ; 165 : 985–9.
- Brenn T. Pleomorphic dermal neoplasms : a review. *Adv Anat Pathol* 2014 ; 21 : 108–30.
- Busam KJ, Mujumdar U, Hummer AJ, et al. Cutaneous desmoplastic melanoma : reappraisal of morphologic heterogeneity and prognostic factors. *Am J Surg Pathol* 2004 ; 28 : 1518–25.
- Cheah AL, Goldblum JR, Billings SD. Molecular diagnostics complementing morphology in superficial mesenchymal tumors. *Semin Diagn Pathol* 2013 ; 30 : 95–109.
- Cribier B, Asch P, Grosshans E. Differentiating squamous cell carcinoma from keratoacanthoma using histopathological criteria. Is it possible? A study of 296 cases. *Dermatology* 1999 ; 199 : 208–12.
- Cribier B, Scrivener Y, Grosshans E. Tumors arising in nevus sebaceus : A study of 596 cases. *J Am Acad Dermatol* 2000 ; 42 : 263–8.
- Daoud MA, Mete O, Al Habeeb A, Ghazarian D. Neuroendocrine carcinoma of the skin—an updated review. *Semin Diagn Pathol* 2013 ; 30 : 234–44.
- Diallo M, Cribier B, Scrivener Y. Dyskératome verruqueux. Étude histologique et immunohistochemique de 43 cas. *Ann Dermatol Venereol* 2007 ; 134 : 633–6.
- Kazakov DV, Ivan D, Kutzner H, et al. Cutaneous hidradenocarcinoma : a clinicopathological, immuno-histochemical, and molecular biologic study of 14 cases, including Her2/neu gene expression/amplification, TP53 gene mutation analysis, and t(11 ; 19) translocation. *Am J Dermatopathol* 2009 ; 31 : 236–47.
- Kazakov DV, Kacerovska D, Hantschke M, et al. Cutaneous mixed tumor, eccrine variant : a clinicopathologic and immuno-histochemical study of 50 cases, with emphasis on unusual histopathologic features. *Am J Dermatopathol* 2011 ; 33 : 557–68.
- Mentzel T. Cutaneous mesenchymal tumors : an update. *Pathology* 2014 ; 46 : 149–59.
- Merklen-Djafri C, Batard ML, Guillaume JC, et al. Hamartome folliculo-sébacé kystique : étude anatomoclinique. *Ann Dermatol Venereol* 2012 ; 139 : 23–30.
- Misago N, Kimura T, Narisawa Y. Fibrofolliculoma/trichodiscoma and fibrous papule (perifollicular fibroma/angiofibroma) : a reevaluation of the histopathological and immunohistochemical features. *J Cutan Pathol* 2009 ; 36 : 943–51.
- Misago N, Mihara I, Ansai S, Narisawa Y. Sebaceoma and related neoplasms with sebaceous differentiation : a clinicopathologic study of 30 cases. *Am J Dermatopathol* 2002 ; 24 : 294–304.
- Mitcov M, Scrivener Y, Cribier B. Trichoépithéliome desmoplastique ; étude clinicopathologique et comparaison au carcinome basocellulaire sclérodermiforme. *Ann Dermatol Venereol* 2009 ; 136 : 501–7.
- Sánchez Yus E, del Rio E, Requena L. Large-cell acanthoma is a distinctive condition. *Am J Dermatopathol* 1992 ; 14 : 140–7.
- Saussine A, Marrou K, Delanoé P, et al. Connective tissue nevi : an entity revisited. *J Am Acad Dermatol* 2012 ; 67 : 233–9.
- Scoyler RA, Judge MJ, Evans A, et al. Data set for pathology reporting of cutaneous invasive melanoma : recommendations from the international collaboration on cancer reporting (ICCR). *Am J Surg Pathol* 2013 ; 37 : 1797–814.
- Sellheyer K, Nelson P, Kutzner H, Patel RM. The immunohistochemical differential diagnosis of microcystic adnexal carcinoma, desmoplastic trichoepithelioma and morpheaform basal cell carcinoma using BerEP4 and stem cell markers. *J Cutan Pathol* 2013 ; 40 : 363–70.
- Suchak R, Wang WL, Prieto VG, et al. Cutaneous digital papillary adenocarcinoma : a clinicopathologic study of 31 cases of a rare neoplasm with new observations. *Am J Surg Pathol* 2012 ; 36 : 1883–91.
- Tardio JC. CD34-reactive tumors of the skin. An updated review of an ever-growing list of lesions. *J Cutan Pathol* 2009 ; 36 : 89–102.
- Wick MR, Patterson JW. Cutaneous melanocytic lesions : selected problem areas. *Am J Clin Pathol* 2005 ; 124 : S52–83.
- Zembowicz A, Phadke PA. Blue nevi and variants : an update. *Arch Pathol Lab Med* 2011 ; 135 : 327–36.

Hyperplasies et malformations vasculaires non tumorales 351
Tumeurs vasculaires bénignes 357
Pseudotumeurs vasculaires d'origine réactionnelle 364
Proliférations vasculaires de malignité intermédiaire et malignes 365
Tumeurs périvasculaires : tumeurs glomiques 369
Maladie de Kaposi 370
Lymphangiomes 371
Purpuras et vasculites 373
Livedos 380
Manifestations cutanées des altérations vasculaires des membres inférieurs 382

La classification des tumeurs, hyperplasies et malformation des vaisseaux est très complexe et varie suivant le point de vue considéré (clinique ou histopathologique), la terminologie elle-même étant particulièrement difficile en l'absence d'expérience de l'histopathologie. L'ISSVA (International Society for the Vascular Anomalies) distingue d'un côté les malformations vasculaires et de l'autre les tumeurs bénignes, de malignité intermédiaire et malignes. L'aspect histologique des malformations est assez peu varié, comprenant une augmentation de taille, de nombre ou une hétérotopie de structures vasculaires normales. Les tumeurs seront donc plus détaillées.

HYPERPLASIES ET MALFORMATIONS VASCULAIRES NON TUMORALES

MALFORMATIONS VASCULAIRES

Au sein de ce groupe, on distingue les entités en fonction de la taille des vaisseaux et de leur nature. On trouve ainsi des malformations capillaires, veineuses, artérioveineuses et lymphatiques. Il peut y avoir aussi des malformations combinant plusieurs types de vaisseaux.

Malformations capillaires

On y trouve principalement le *nævus flammeus*, médiofrontal, clair, qui a tendance à disparaître (fig. 14.1 et fig. 14.2) et les angiomes plans (taches lie-de-vin), plus colorés, qui ne disparaissent pas, et peuvent au contraire avec le temps se couvrir de papules ou de nodules d'aspect rouge ou violacé (fig. 14.3).

Dans les lésions les moins visibles, on voit quelques capillaires dilatés du derme superficiel et moyen (fig. 14.2). Au contraire, dans les lésions papuleuses de l'angiome plan, on trouve de multiples capillaires et veinules (fig. 14.4).



Fig. 14.1 *Nævus flammeus*.

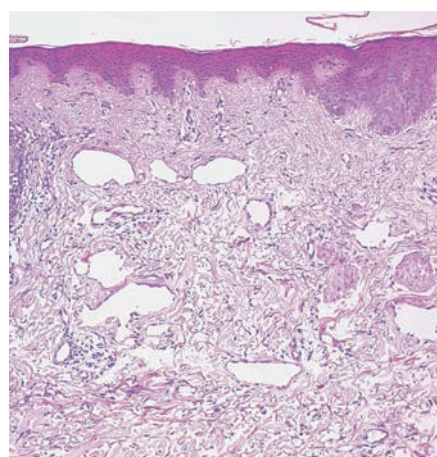


Fig. 14.2 Angiome plan – malformation capillaire.



Fig. 14.3 Malformation capillaire – angiome plan lie-de-vin.

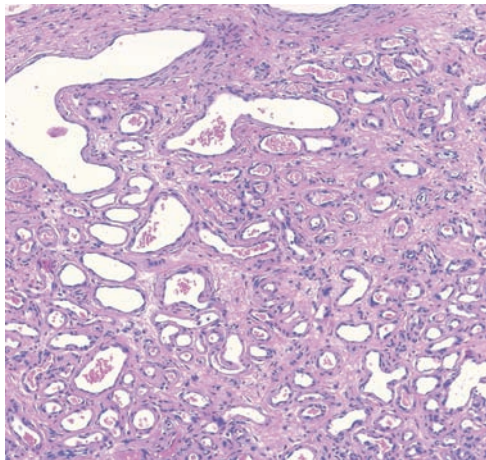


Fig. 14.4 Angiome plan – capillaires et veinules.

Malformations veineuses

Les malformations veineuses sont beaucoup plus bleutées (fig. 14.5), avec des vaisseaux de taille variable qui apparaissent nettement à travers l'épiderme (fig. 14.6). Elles sont segmentaires, notamment sur les membres. Leur consistance est souple et la lésion est compressible, mais les phlébolithes peuvent donner focalement un caractère dur à la palpation. Au microscope, les vaisseaux sont de taille plus grande, à paroi plus épaisse (fig. 14.7). Il est parfois difficile de distinguer les artères des veines. De ce fait, cet aspect est très proche des malformations artérioveineuses.



Fig. 14.5 Malformation veineuse.



Fig. 14.6 Malformation veineuse avec multiples structures papuleuses.

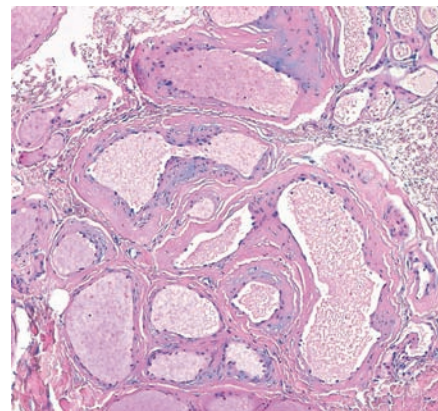


Fig. 14.7 Malformation veineuse.

Malformations glomuveineuses

Ce sont de petites lésions bleutées dépressibles, en nombre plus ou moins important sur le tégument, le plus souvent isolées (fig. 14.8) ou en petits éléments groupés en plaques (fig. 14.9). Les formes multiples peuvent être familiales à transmission autosomique dominante; il n'y a pas d'atteinte digestive associée, contrairement au syndrome des angiomes en tétine (*blue rubber bleb nevus*) qui est le principal diagnostic différentiel clinique. La taille des lésions est assez petite et celles-ci peuvent être douloureuses, mais moins que la tumeur glomique.



Fig. 14.8 Glomangiome.

On voit ici (fig. 14.10) des vaisseaux entourés de cellules glomiques rondes, régulières, disposées en plusieurs couches concentriques autour de lumières vasculaires dilatées. Au contraire, certaines de ces cavités peuvent être entourées d'une seule ou de deux couches de cellules glomiques (fig. 14.11 et



Fig. 14.9 Groupement de glomangiomes.

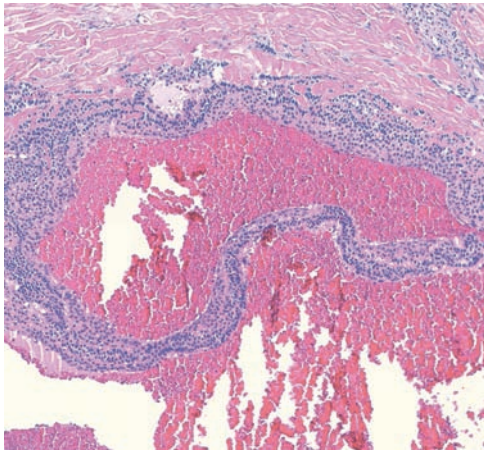


Fig. 14.10 Glomangiome.

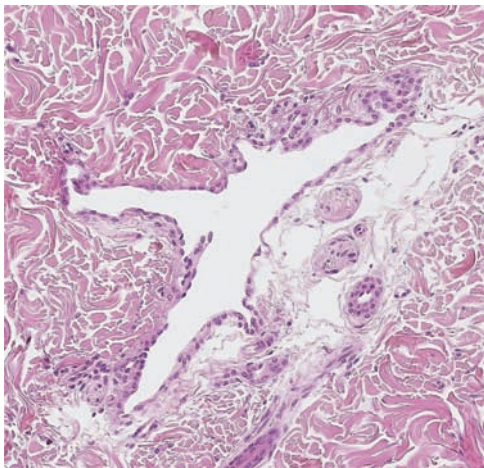


Fig. 14.11 Glomangiomatose.

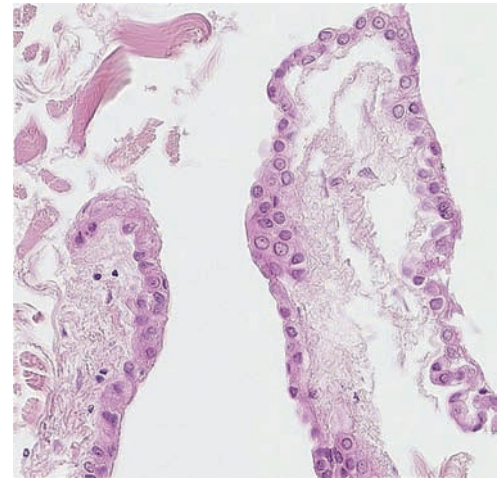


Fig. 14.12 Glomangiomatose.

14.12). La biopsie est souvent réalisée pour faire le diagnostic différentiel avec le *blue rubber bleb nevus*, où les cavités vasculaires dilatées sont bordées de cellules musculaires lisses habituelles, fusiformes, et où on ne voit pas de cellules glomiques autour des vaisseaux.

TÉLANGIECTASIES

L'ISSVA range dans les malformations l'ensemble des télangiectasies, qui comprennent des tableaux très divers, qui n'ont rien à voir avec les entités précédentes.

Les télangiectasies acquises sont vues dans de nombreuses circonstances, notamment en cas de cirrhose hépatique (fig. 14.13). Il existe des télangiectasies acquises dites nævoïdes, touchant un secteur de l'organisme et apparaissant à l'adolescence ou chez l'adulte; d'autres sont généralisées. Certaines télangiectasies entrent dans le cadre de maladies génétiques (maladie de Rendu-Osler), de maladies systémiques (sclérodémie) ou de dermatoses comme la rosacée (voir chapitre 17).

L'aspect microscopique est celui de vaisseaux superficiels dilatés, sans lien direct avec la présentation clinique (fig. 14.14).



Fig. 14.13 Multiples télangiectasies – cirrhose hépatique.

La *vasculopathie collagénique* est une entité de description récente, qui désigne des télangiectasies acquises chez l'adulte, sous forme de nappes localisées (fig. 14.15) ou de lésions plus disséminées (fig. 14.16) qui ont un aspect histologique différent des télangiectasies classiques.

Au microscope, on voit de grands capillaires dilatés du derme superficiel (fig. 14.17) ou de petits groupes de capillaires dont la paroi est inhabituellement épaisse (fig. 14.18).

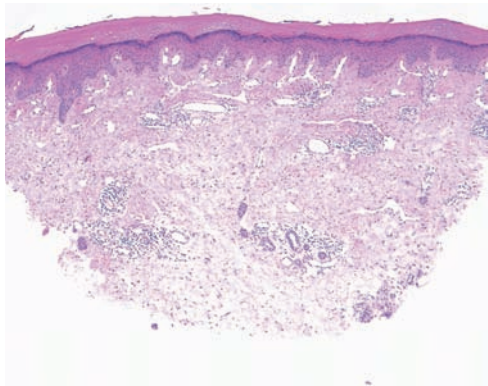


Fig. 14.14 Télangiectasies.



Fig. 14.15 Vasculopathie collagénique.



Fig. 14.16 Vasculopathie collagénique.

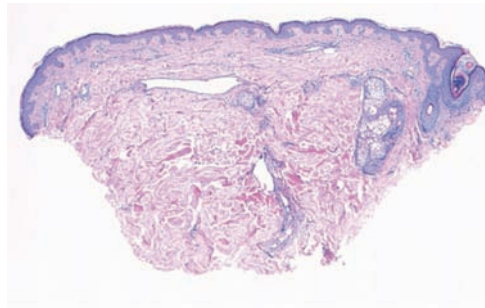


Fig. 14.17 Vasculopathie collagénique.

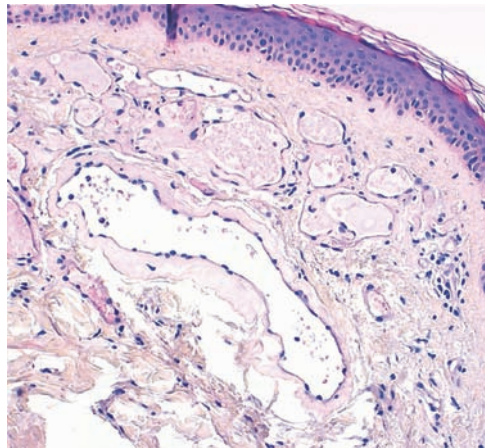


Fig. 14.18 Vasculopathie collagénique.

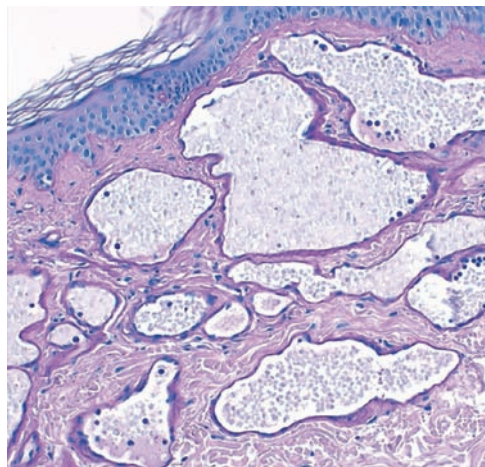


Fig. 14.19 Vasculopathie collagénique (coloration au PAS).

C'est cette paroi qui fait la spécificité de ce tableau. On voit au PAS (fig. 14.19) ainsi qu'avec le marquage du collagène IV (fig. 14.20) une membrane basale extrêmement épaisse.

AUTRES DILATATIONS VASCULAIRES

Angiomes stellaires

Les angiomes stellaires sont très fréquents, apparaissant chez l'enfant ou chez la femme enceinte ou encore dans l'insuffisance hépatique. À la différence des télangiectasies

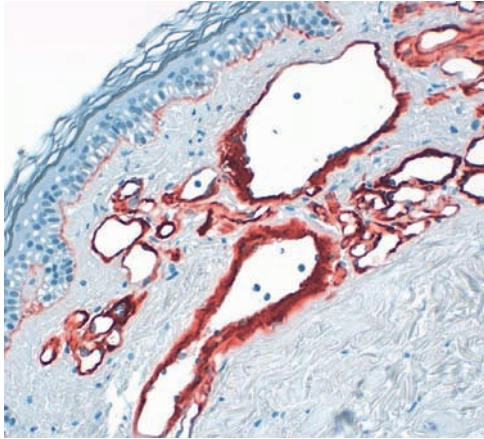


Fig. 14.20 Vasculopathie collagénique – collagène IV.

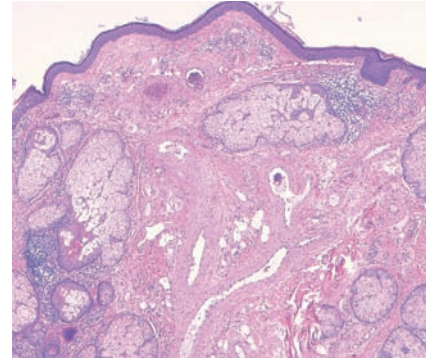


Fig. 14.23 Angiome stellaire.



Fig. 14.21 Angiome stellaire.

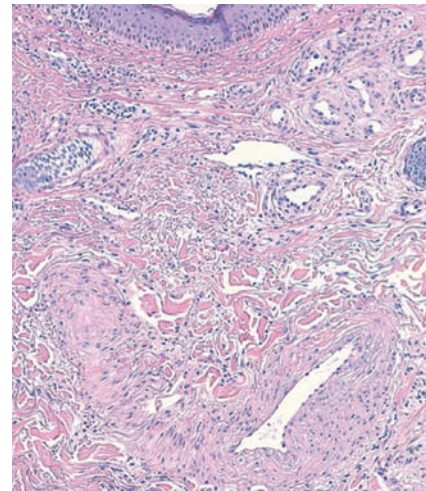


Fig. 14.24 Angiome stellaire.



Fig. 14.22 Angiome stellaire.

simples, ils forment une petite structure en réseau, centrée parfois par une petite papule (fig. 14.21 et 14.22).

Au microscope, outre les capillaires superficiels, on voit dans le derme moyen une artériole centrale (fig. 14.23) ou des vaisseaux artérioveineux (fig. 14.24).

Lacs veineux

Les lacs veineux sont fréquents au visage chez l'adulte après 60 ans. Il s'agit de papules molles, bleutées et dépressibles, de moins de 1 cm de diamètre, acquises (fig. 14.25).

Au microscope, on voit de multiples cavités dilatées formant une papule (fig. 14.26). À fort grossissement, il s'agit de grandes structures dilatées à paroi veineuse ou parfois très fine, avec fréquents phénomènes de thrombus (fig. 14.27).



Fig. 14.25 Lac veineux.

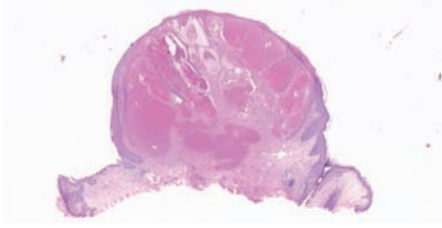


Fig. 14.26 Lac veineux.

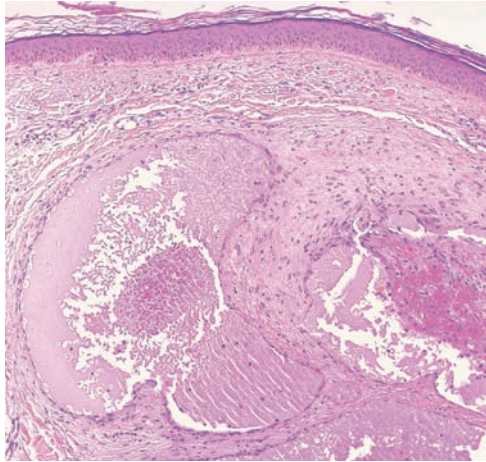


Fig. 14.27 Lac veineux.

ANGIOKÉRATOME ET ANGIOME VERRUQUEUX

Ces entités sont pour l'instant inclassées dans la classification de l'ISSVA.

Angiokératome

Les angiokératomes sont de petites papules de 1 à 5 mm, de couleur rouge violacé et à surface légèrement kératosique, isolées, groupées sur le scrotum ou parfois étendues avec une distribution « en caleçon », dans la maladie de Fabry. Il s'agit plus de dilatations vasculaires que de tumeurs (fig. 14.28).

Au microscope, on a de grands capillaires dilatés situés dans le derme papillaire. Les papilles sont élargies par la présence de ces vaisseaux. L'épiderme est acanthosique et surmonté d'une hyperkératose orthokératosique (fig. 14.29). Dans de nombreux cas, ces vaisseaux peuvent être thrombosés, ce qui donne cliniquement à la lésion une couleur plus noire (fig. 14.30).

Angiome verruqueux

Les angiomes verruqueux sont nettement moins fréquents, de plus grande taille, avec un fond rouge violacé et une surface kératosique (fig. 14.31) qui peut être très verruqueuse (fig. 14.32). À la différence de l'angiokératome, l'angiome verruqueux comprend des cavités vasculaires dilatées dans le derme en profondeur, même si la surface ressemble histologiquement à un angiokératome (fig. 14.33 et 14.34). Les vais-

seaux ont une paroi mince et peuvent être thrombosés. Les cellules endothéliales de l'angiome verruqueux expriment Glut-1, comme les cellules endothéliales de l'hémangiome infantile, à la différence de toutes les autres malformations et tumeurs vasculaires.



Fig. 14.28 Angiokératomes du scrotum.

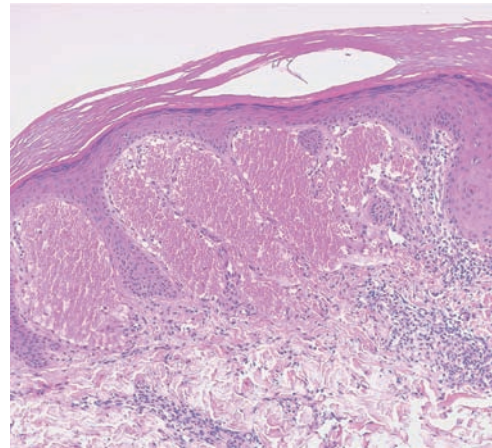


Fig. 14.29 Angiokératome.

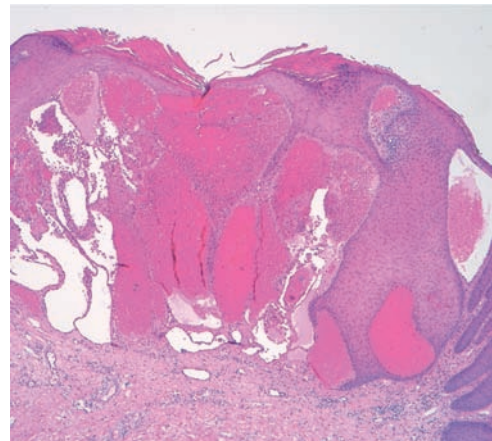


Fig. 14.30 Angiokératome.



Fig. 14.31 Angiome verruqueux.

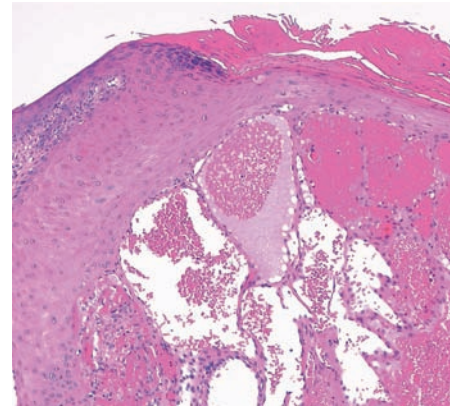


Fig. 14.34 Angiome verruqueux.



Fig. 14.32 Angiome verruqueux.

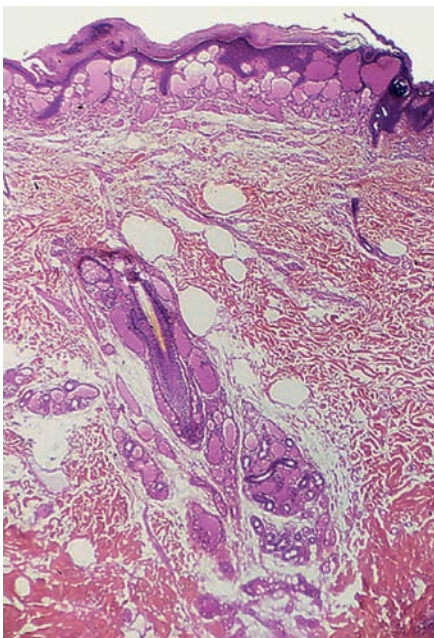


Fig. 14.33 Angiome verruqueux.

TUMEURS VASCULAIRES BÉNIGNES

HÉMANGIOME INFANTILE

Il s'agit de la tumeur vasculaire la plus fréquente, qui se développe après la naissance dans les formes les plus classiques. On doit distinguer l'hémangiome infantile des hémangiomes congénitaux, rapidement involutifs (RICH [*rapidly involuting congenital hemangioma*]) ou non involutifs (NICH [*non-involuting congenital hemangioma*]). Dans l'hémangiome infantile, la lésion a une croissance rapide au cours de la première année de vie, puis régresse spontanément au moins en partie pendant les années suivantes. La composante superficielle d'un rouge très intense devient papuleuse, formant des nodules ou des plaques, et sa croissance rapide peut entraîner des troubles fonctionnels (fig. 14.35). Lorsque la régression se produit, la couleur pâlit, et la masse se réduit (fig. 14.36). Ces hémangiomes peuvent aussi s'ulcérer et entraîner des douleurs (fig. 14.37). Il y a souvent une composante bleutée profonde qui n'a pas tendance à la régression.

Au microscope, la phase de croissance est caractérisée par une prolifération dense, compacte et très cellulaire, où l'on voit des vaisseaux bien différenciés (fig. 14.38). À fort grossissement, il est difficile d'identifier la nature des cellules. On trouve des vacuoles et quelques hématies. Les mitoses sont fréquentes (fig. 14.39). Il s'agit d'un mélange de cellules



Fig. 14.35 Hémangiome infantile.



Fig. 14.36 Hémangiome infantile avec régression centrale.

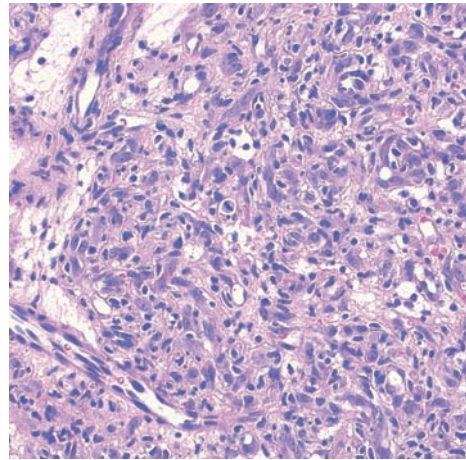


Fig. 14.39 Hémangiome infantile.



Fig. 14.37 Hémangiome infantile ulcéré.

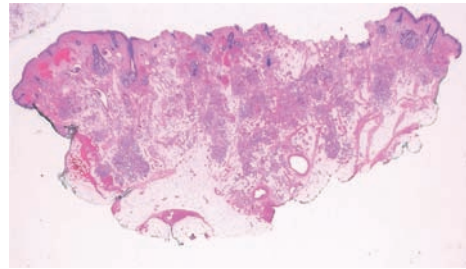


Fig. 14.40 Hémangiome infantile.

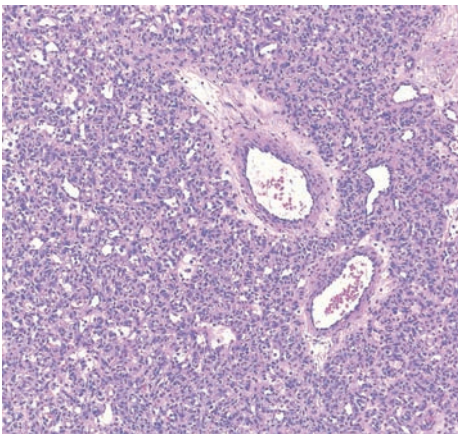


Fig. 14.38 Hémangiome infantile – phase de prolifération.

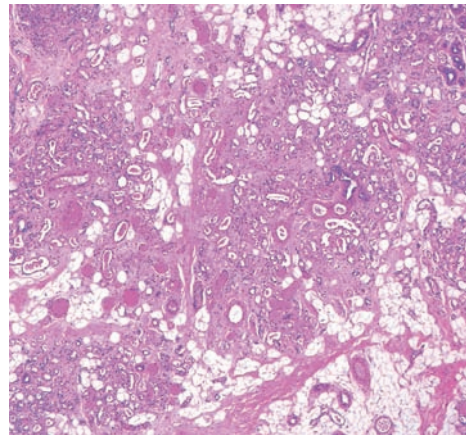


Fig. 14.41 Hémangiome infantile.

endothéliales CD31+, de péricytes AML+ (actine musculaire lisse), ainsi que d'histiocytes. Les hémangiomes infantiles expriment le marqueur Glut-1, mais les hémangiomes congénitaux RICH et NICH ne l'expriment pas.

Quand la lésion évolue, on a de plus en plus de vaisseaux matures associés à des proliférations de cellules groupées en amas (fig. 14.40). Certaines de ces formes ne régressent pas complètement et l'ablation chirurgicale montre de nombreux vaisseaux, aussi bien dans le derme que dans l'hypoderme (fig. 14.41).

TACHE RUBIS

Il s'agit de l'angiome de l'adulte le plus fréquent. Les taches rubis se multiplient avec le temps et sont localisées principalement au tronc. Il s'agit de petites papules à surface lisse très rouges, de quelques millimètres de diamètre (fig. 14.42). Au microscope, la lésion est bien limitée, surmontée d'un épiderme aminci, parfois avec un petit encoorbement épidermique (fig. 14.43); elle est faite de multiples structures capillaires et veinulaires. Il est fréquent d'y observer des thromboses (fig. 14.44), qui se caractérisent cliniquement par une couleur plus foncée tirant vers le noir.



Fig. 14.42 Tache rubis.

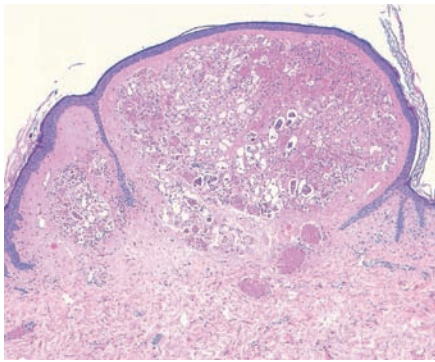


Fig. 14.43 Tache rubis.

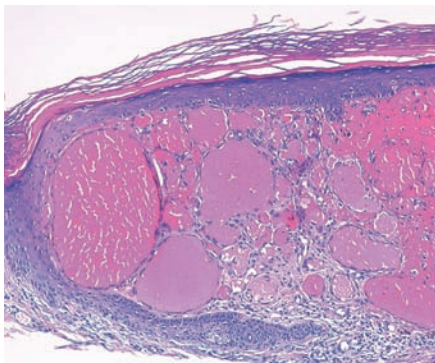


Fig. 14.44 Tache rubis.

HÉMANGIOME EN TOUFFES

L'hémangiome en touffes se voit chez le petit enfant, ou peut apparaître plus tard chez les jeunes adultes. Cette petite plaque angiomateuse, peu spécifique chez un adulte (fig. 14.45), peut être très volumineuse chez les nourrissons. C'est dans ce cas qu'elle peut être associée à un syndrome associant coagulopathie et thrombopénie (Kasabach-Merrit).

L'aspect au microscope est celui de petits éléments nodulaires, situés dans le derme et parfois l'hypoderme, qu'on compare à des «boulets de canon». Chacun est bien circonscrit et séparé des autres (fig. 14.46). Ces lobules sont constitués de capil-

laires à lumière très petite entourés par des péricytes, et d'amas de cellules sans lumière associée. On voit en périphérie un ou des capillaires lymphatiques d'aspect arciforme (fig. 14.47). Le gros plan montre typiquement le capillaire périphérique, et les cellules disposées en amas compacts, au sein desquels on voit de petites lumières et de rares hématies (fig. 14.48). Il y a un mélange de cellules CD31+ et AML+. Des vaisseaux au sein et en périphérie des lobules expriment D2-40 (podoplanine).



Fig. 14.45 Angiome en touffes.

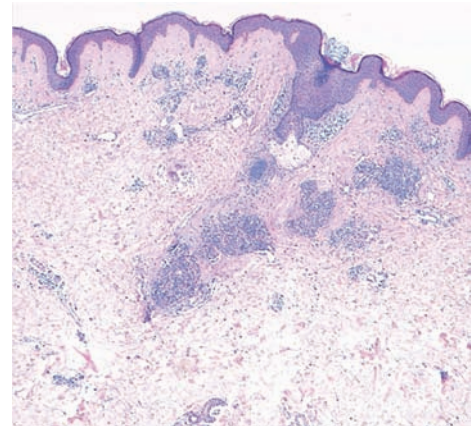


Fig. 14.46 Angiome en touffes : «boulets de canon».

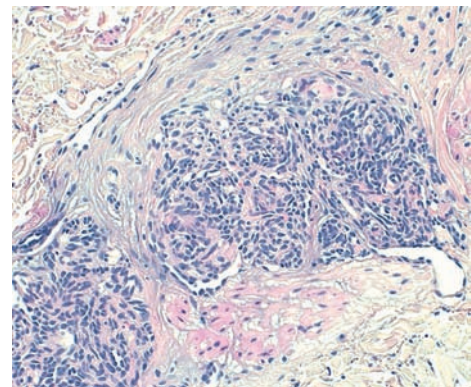


Fig. 14.47 Angiome en touffes.

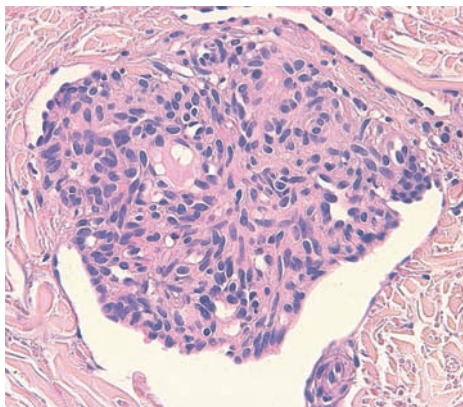


Fig. 14.48 Angiome en touffes.

HÉMANGIOME GLOMÉRULOÏDE

Cette tumeur rare se voit au cours du syndrome POEMS, caractérisé par une gammopathie monoclonale et des signes cutanés (sclérose et petites tumeurs angiomateuses (fig. 14.49). Il existe aussi de rares hémangiomes gloméruloïdes isolés hors contexte de POEMS.

La tumeur est dermique, constituée de vaisseaux dilatés, au sein desquels on voit de petits groupes de capillaires, donnant un aspect proche du glomérule rénal (fig. 14.50 et 14.51). On peut parfois voir des inclusions éosinophiles cytoplasmiques PAS positives au sein de la lésion, correspondant à l'accumulation de l'immunoglobuline monoclonale.



Fig. 14.49 Hémangiome gloméruloïde dans un syndrome POEMS.

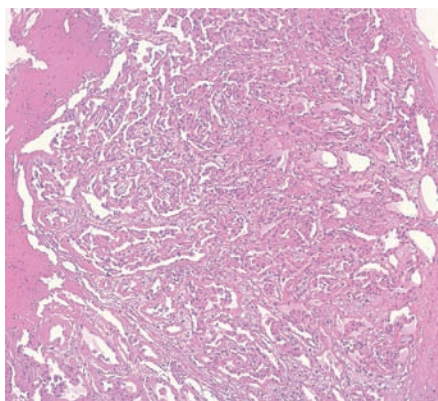


Fig. 14.50 Hémangiome gloméruloïde.

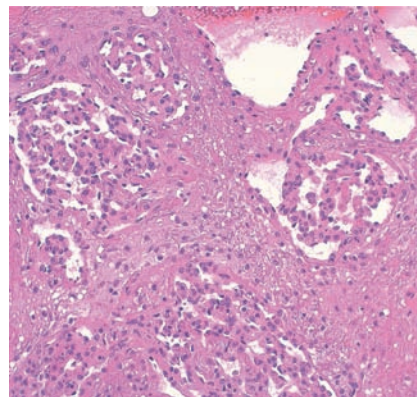


Fig. 14.51 Hémangiome gloméruloïde.

ANGIOME EN CIBLE, OU À CELLULES EN CLOU DE TAPISSIER (*HOBNAIL HEMANGIOMA*)

Dans sa forme typique, cet angiome de localisation ubiquitaire est entouré d'un halo ecchymotique ou érythémateux (fig. 14.52). On incrimine parfois un traumatisme.

La tumeur est dermique et est constituée de capillaires de taille variable, à lumière dilatée, bordés de cellules endothéliales qui font protrusion de façon nette dans la lumière, d'où l'appellation de «clou de tapissier» (fig. 14.53 et 14.54). La



Fig. 14.52 Hémangiome en cible ou *hobnail*.

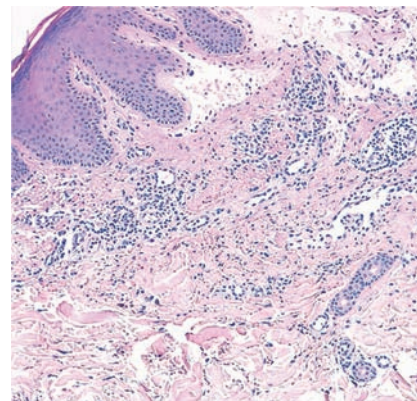


Fig. 14.53 Hémangiome en cible.

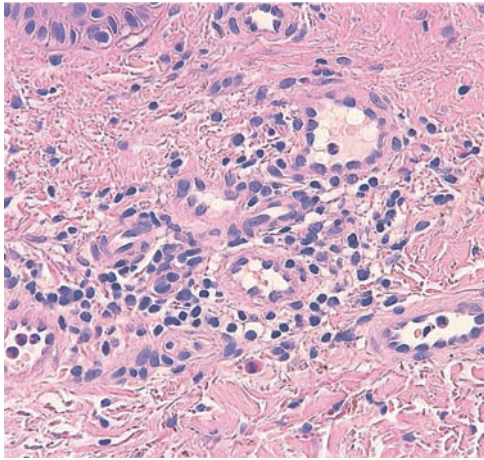


Fig. 14.54 Hémangiome en cible.

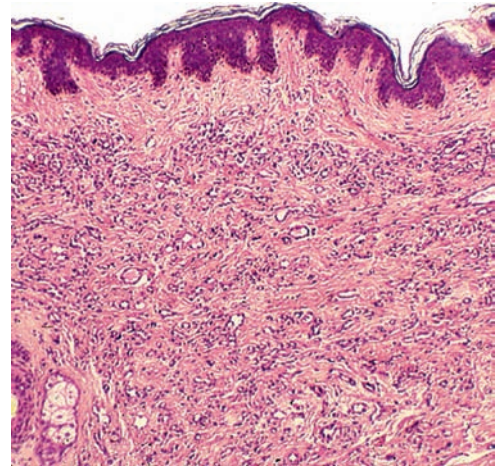


Fig. 14.57 Hémangiome microcapillaire.

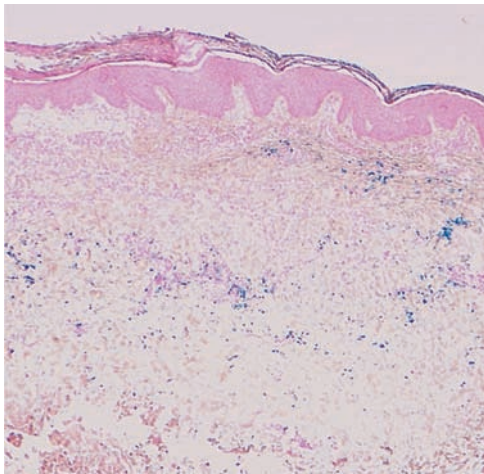


Fig. 14.55 Hémangiome en cible (coloration de Perls).

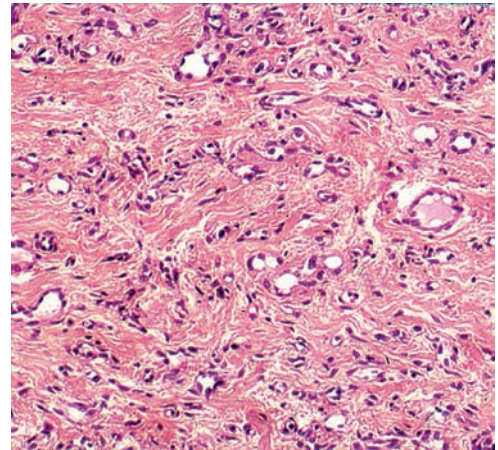


Fig. 14.58 Hémangiome microcapillaire.

forme de ces vaisseaux est parfois très irrégulière. À la périphérie, il existe des dépôts d'hemosidérine qu'on peut bien mettre en évidence par la coloration de Perls (fig. 14.55).

HÉMANGIOME MICROCAPILLAIRE OU ANGIOME MICROVEINULAIRE

Il s'agit d'une petite plaque angiomateuse difficile à reconnaître cliniquement, prédominant au tronc chez les adultes (fig. 14.56). On y trouve sur toute la hauteur du derme de multiples petits capillaires bordés par des cellules endothéliales



Fig. 14.56 Angiome microcapillaire.

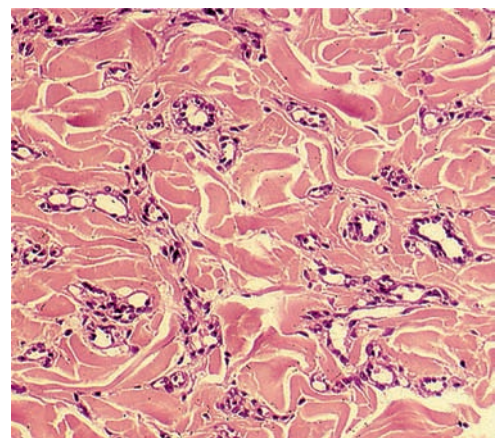


Fig. 14.59 Hémangiome microcapillaire.

bien visibles (fig. 14.57). Les vaisseaux sont très nombreux, de taille parfois variable et on voit des cellules endothéliales faire un peu saillie dans la lumière (fig. 14.58). Les vaisseaux semblent coller aux fibres de collagène (fig. 14.59) et peuvent être entourés d'un infiltrat inflammatoire modéré.

HÉMANGIOME ÉPITHÉLIOÏDE (HYPERPLASIE ANGIOLYMPHOÏDE AVEC ÉOSINOPHILES)

Cette lésion bénigne combine des éléments de prolifération vasculaire et un infiltrat inflammatoire lymphocytaire avec ou sans éosinophiles.

Ces hémangiomes particuliers se voient chez l'adulte jeune, principalement dans la région de la tête et du cou, notamment au cuir chevelu ou aux oreilles (fig. 14.60 et 14.61). Il pourrait s'agir d'un processus réactionnel. Les lésions sont des papules ou des plaques qui peuvent atteindre plusieurs centimètres de grand axe, de couleur violacée ou rouge sombre, avec parfois des douleurs ou un prurit.

L'aspect typique est celui d'une prolifération de vaisseaux de taille moyenne (fig. 14.62), avec des lumières de forme irrégulière et surtout des cellules endothéliales d'aspect épithélioïde, associées à un infiltrat lymphocytaire et éosinophilique pouvant contenir des follicules lymphoïdes. Les cellules endothéliales ont un cytoplasme éosinophile bien visible, abondant, ou typiquement des vacuoles intracytoplasmiques. Elles font saillie à l'intérieur des lumières (fig. 14.63) ; leur aspect épithélioïde les distingue des cellules en clou de tapisier où seul le noyau est visible dans la lumière du vaisseau. Les éosinophiles sont parfois absents (fig. 14.64).



Fig. 14.60 Hémangiome épithélioïde (HALE).



Fig. 14.61 Hémangiome épithélioïde (HALE).

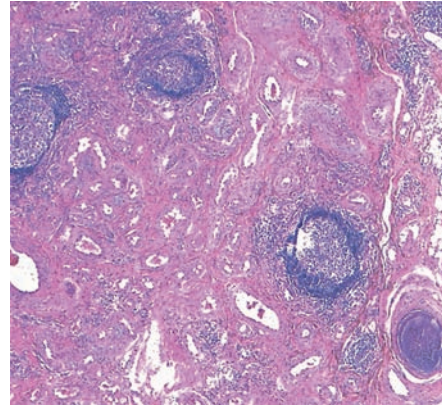


Fig. 14.62 Hémangiome épithélioïde – follicules lymphoïdes.

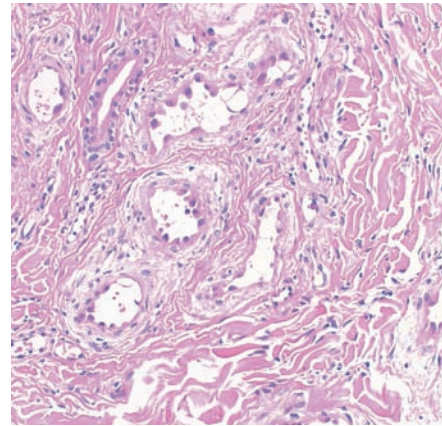


Fig. 14.63 Hémangiome épithélioïde.

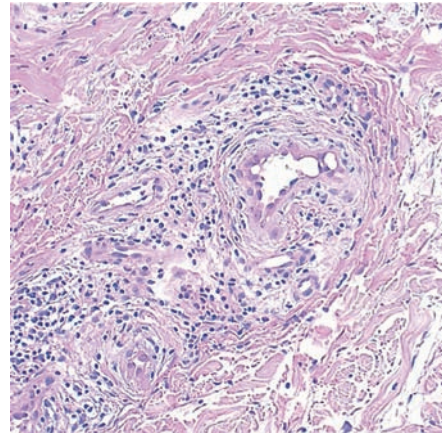


Fig. 14.64 Hémangiome épithélioïde.

BOTRIOMYCOME (GRANULOME PYOGÉNIQUE)

Cette lésion difficile à classer peut être considérée comme réactionnelle, hyperplasique ou tumorale. Elle apparaît après un traumatisme, ou de façon spontanée. Il s'agit d'une petite lésion rouge, papuleuse, bien limitée, saignant au contact (fig. 14.65), qui apparaît sur la peau comme sur la muqueuse, notamment buccale. Des formes multiples sont possibles ; elles peuvent être induites par certains traitements comme l'isotrétinoïne (fig. 14.66).

La surface est parfois complètement épidermée; il n'y a alors pas de saignement. La régression spontanée est possible, de même que l'efflorescence des lésions après traitement d'un botriomycome isolé.

L'aspect microscopique est celui de multiples néovaisseaux capillaires et veineux, tels qu'on les voit dans le tissu de granulation. La surface est recouverte d'un enduit fibrinoleucocytaire. Ces capillaires ont tendance à former des bouquets plus ou moins bien limités. Il y a un important infiltrat inflammatoire superficiel avec lymphocytes et neutrophiles (fig. 14.67). Si la lésion est épidermée, l'infiltrat

est nettement moins dense (fig. 14.68). La prolifération de petits capillaires disposés en bouquets ou en lobules, plus ou moins bien séparés les uns des autres, peut constituer un hémangiome lobulé (fig. 14.69). Les lésions dites «réépithélialisées» sont très tubéreuses, limitées par une collerette épidermique (fig. 14.70). Suivant la taille ou l'étendue, on peut trouver des vaisseaux artériels et veineux à la partie profonde.



Fig. 14.65 Botriomycome.

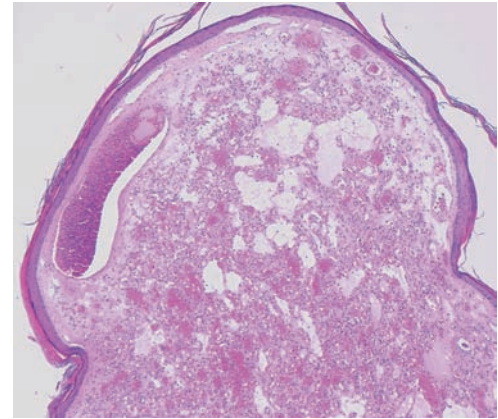


Fig. 14.68 Botriomycome épidermé.



Fig. 14.66 Botriomycomes multiples sous isotrétinoïne.

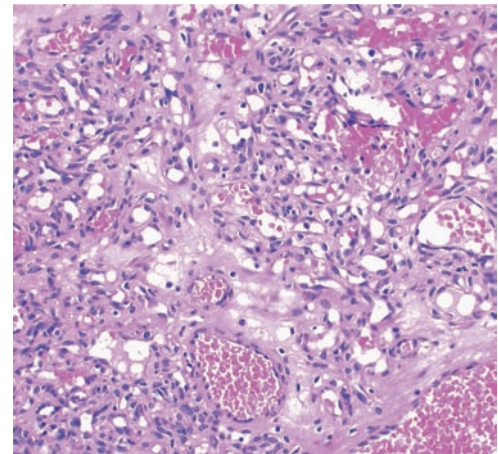


Fig. 14.69 Botriomycome.

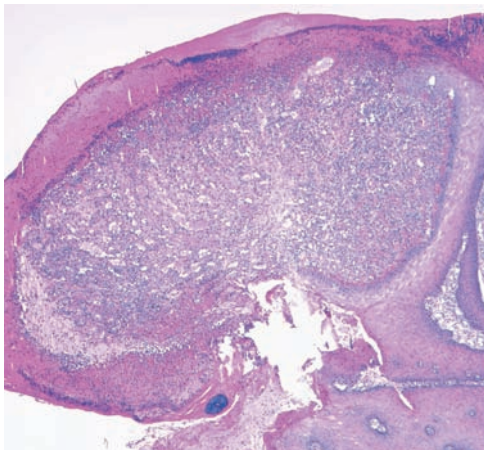


Fig. 14.67 Botriomycome.

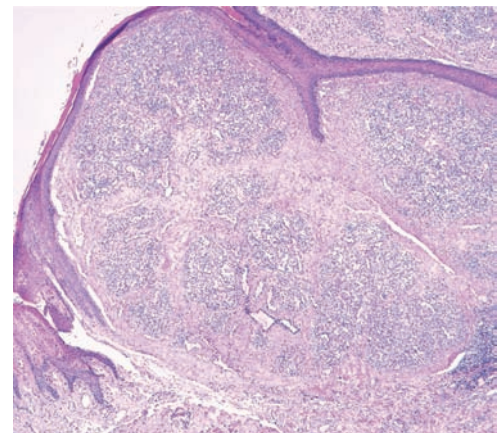


Fig. 14.70 Botriomycome (hémangiome lobulé).

HYPERPLASIE ENDOTHÉLIALE PAPILLAIRE INTRAVASCULAIRE (TUMEUR DE MASSON OU HÉMANGIOME INTRAVASCULAIRE VÉGÉTANT)

Il ne s'agit pas d'une véritable tumeur mais d'une lésions traduisant l'évolution d'un thrombus dans une structure veineuse. Elle est plus fréquente chez les femmes jeunes et prédomine à l'extrémité céphalique ou aux extrémités des membres. Elle a une croissance lente et est tubéreuse, d'aspect solide et de petite taille.

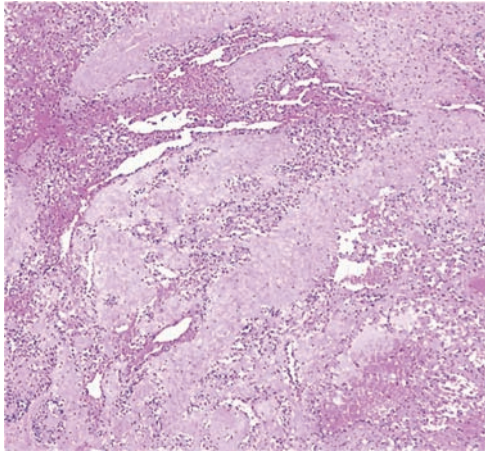


Fig. 14.71 Hyperplasie endothéliale papillaire intravasculaire.

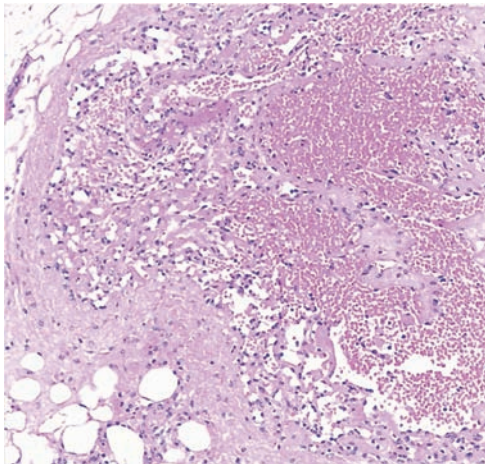


Fig. 14.72 Hyperplasie endothéliale papillaire intravasculaire.

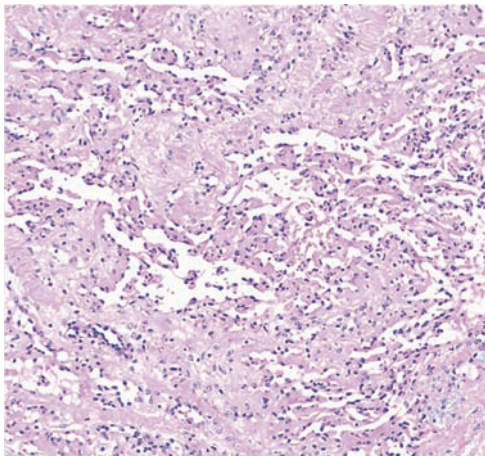


Fig. 14.73 Hyperplasie endothéliale papillaire intravasculaire.

La lésion est bien limitée, et se développe à l'intérieur d'un vaisseau du derme ou de l'hypoderme, dans lequel on voit un thrombus et de multiples projections papillaires, recouvertes d'un endothélium sans atypies ni mitoses (fig. 14.71, 14.72 et 14.73).

PSEUDOTUMEURS VASCULAIRES D'ORIGINE RÉACTIONNELLE

PSEUDOMALADIE DE KAPOSI

La pseudomaladie de Kaposi est une forme particulière de la dermatite de stase ou acro-angiodermatite. Elle est formée de papules et nodules, qui peuvent avoir un aspect inquiétant et mimer un angiosarcome ou une maladie de Kaposi (fig. 14.74 et 14.75). On peut les voir dans l'insuffisance veineuse, les syndromes postphlébitiques ou dans les grandes malformations vasculaires des membres, comme la maladie de Klippel-Trenaunay.

L'aspect histologique n'est pas différent de celui de la dermatite de stase, avec de nombreux vaisseaux, cheminant verticalement et s'épanouissant en bouquets superficiel, qui est œdémateux et inflammatoire (fig. 14.76). La surface peut être érodée et les dépôts d'hémusidérine sont toujours présents. En cas de doute avec une maladie de Kaposi, l'immunohistochimie pour HHV8 est négative.



Fig. 14.74 Pseudomaladie de Kaposi.



Fig. 14.75 Pseudomaladie de Kaposi.

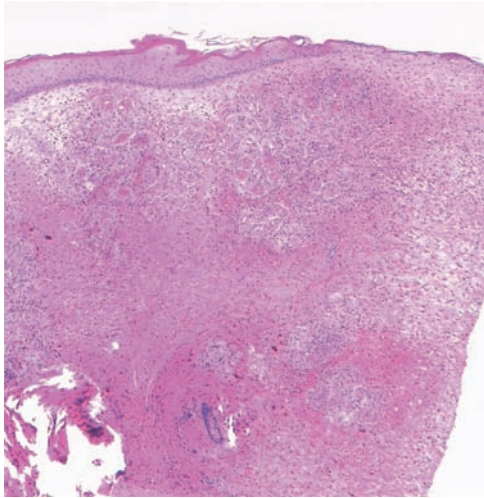


Fig. 14.76 Pseudomaladie de Kaposi.

ANGIO-ENDOTHÉLIOMATOSE RÉACTIONNELLE (OU BÉNIGNE)

C'est un phénomène rare, qui se présente sous forme de macules ou de plaques de coloration rouge ou purpurique (fig. 14.77),



Fig. 14.77 Angio-endothéliomatose réactionnelle.

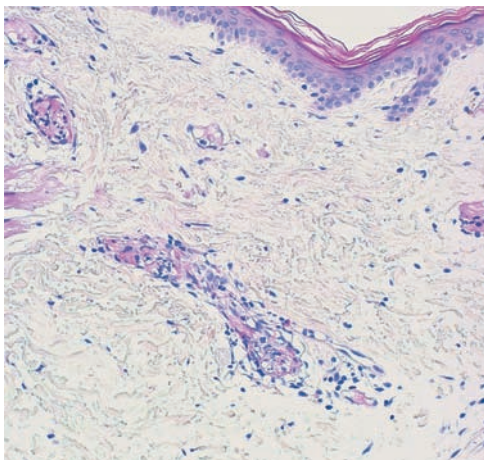


Fig. 14.78 Angio-endothéliomatose réactionnelle.

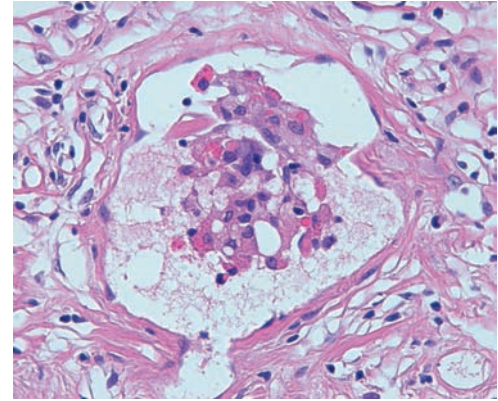


Fig. 14.79 Angio-endothéliomatose réactionnelle.

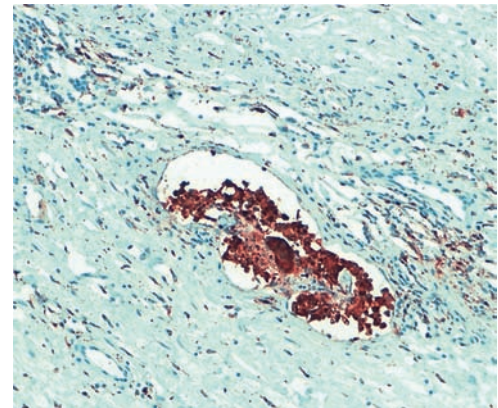


Fig. 14.80 Angio-endothéliomatose réactionnelle – immunomarquage du CD68.

parfois avec une distribution livédoïde. On peut la voir dans divers contextes, notamment les cryoglobulinémies et autres gammopathies monoclonales, l'insuffisance rénale ou des maladies systémiques. On observe de petites proliférations de cellules endothéliales qui sont situées au sein de capillaires du derme superficiel et moyen (fig. 14.78). Dans les cryoglobulinémies, on trouve au sein des capillaires des thrombus éosinophiles. Dans certains cas, les images endovasculaires sont faites d'amas de grands histiocytes (fig. 14.79) qu'on peut bien mettre en évidence avec le marquage du CD68 (fig. 14.80). Cette image histologique a été décrite sous le nom d'histiocytose intravasculaire, qui est à considérer comme une variante d'angio-endothéliomatose réactionnelle.

PROLIFÉRATIONS VASCULAIRES DE MALIGNITÉ INTERMÉDIAIRE ET MALIGNES

Dans les tumeurs de malignité intermédiaire, l'ISSVA inclut plusieurs types d'hémangio-endothéliomes, ainsi que la maladie de Kaposi. On range dans les tumeurs malignes l'hémangio-endothéliome épithélioïde et les angiosarcomes.

HÉMANGIO-ENDOTHÉLIOME RÉTIFORME

Cette tumeur survient chez les adultes jeunes, principalement aux extrémités des membres. La lésion est habituellement unique, se présente comme une plaque ou un papulonodule.

Les récurrences sont communes. Les formes multiples sont très rares, de même que l'extension aux ganglions lymphatiques. Il n'y a apparemment pas de risque métastatique.

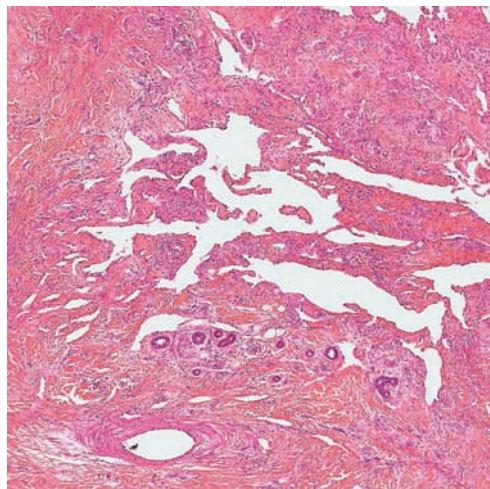


Fig. 14.81 Hémangio-endothéliome rétifforme.

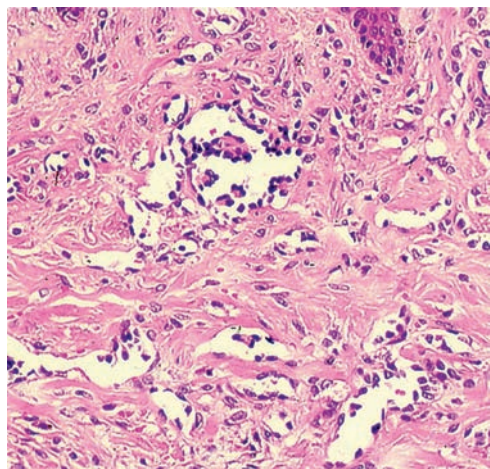


Fig. 14.82 Hémangio-endothéliome rétifforme.

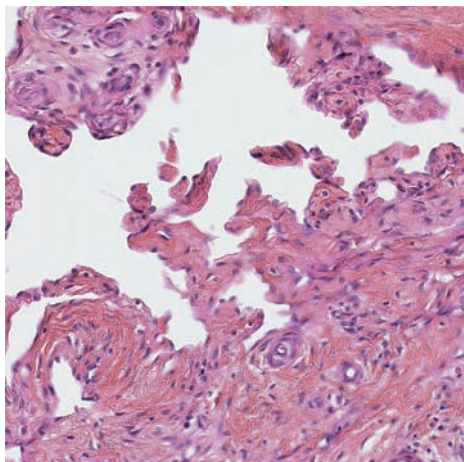


Fig. 14.83 Hémangio-endothéliome rétifforme.

Il s'agit d'une tumeur mal limitée, située dans le derme et l'hypoderme (fig. 14.81). Le terme de rétifforme fait référence à des lumières d'aspect arborescent, telles qu'elles sont décrites dans l'hémangiopéricytome (qui n'est plus considéré comme une entité spécifique). Les vaisseaux réalisent un réseau dont l'architecture rappelle celle du rete testis. Les cellules endothéliales sont de type *hobnail*, avec un noyau proéminent dans la lumière (fig. 14.82). On voit fréquemment des projections papillaires (fig. 14.83). On trouve aussi un infiltrat lymphocytaire au sein du stroma, arrivant presque au contact des cellules endothéliales. Il y a aussi des zones plus solides, composées de cellules fusiformes (voir fig. 14.81).

AUTRES HÉMANGIO-ENDOTHÉLIOMES DE MALIGNITÉ INTERMÉDIAIRE

Hémangio-endothéliome kaposiforme

C'est une lésion des tissus mous, située principalement dans le rétropéritoine, chez de très jeunes enfants. Certains peuvent atteindre la peau. Dans ce cas, un syndrome de Kasabach-Merritt se produit fréquemment, et peut être léthal. La tumeur est composée de vastes lobules et de faisceaux de cellules endothéliales avec de petits capillaires de forme variable, donnant un aspect proche de la maladie de Kaposi. Les cellules sont CD31 et CD34+ mais Glut1 négatives.

Tumeur de Dabska

On classe dans ce groupe aussi la tumeur de Dabska, ou *hémangio-endothéliome papillaire intralymphatique*, qu'on voit principalement chez les enfants, sous forme d'une lésion solitaire de croissance progressive. On y trouve de multiples structures vasculaires à paroi fine, un peu comme dans les lymphangiomes. Ces cavités contiennent des papilles intravasculaires, comprenant des cellules endothéliales, du collagène et des lymphocytes.

Hémangio-endothéliome composite

Il survient chez l'adulte avec une prédilection pour les membres. On trouve des contingents différents suivant les zones certains rappellent les malformations artérioveineuses, d'autres sont plus proches de l'angiosarcome ou encore de l'hémangio-endothéliome rétifforme.

Hémangio-endothéliome pseudomyogénique

L'hémangio-endothéliome pseudomyogénique a été décrit plus récemment. Il s'observe chez les adultes jeunes, et se présente comme des lésions multiples situées préférentiellement sur les membres (fig. 14.84). Ces modules mal limités sont faits d'une prolifération très dense de cellules fusiformes avec importante activité mitotique (fig. 14.85 et 14.86). On trouve des aires de nécrose et un infiltrat inflammatoire modéré, de lymphocytes et de neutrophiles (fig. 14.86). Les cellules endothéliales expriment CD31 et les kératines à large spectre. Elles sont, au contraire, CD34, PS100 et desmine négatives. L'aspect rappelle le sarcome épithélioïde ou l'angiosarcome épithélioïde. Malgré l'aspect multinodulaire et les anomalies cytologiques, les métastases sont peu fréquentes.



Fig. 14.84 Hémangio-endothéliome pseudomyogénique.
(collection d'A. Fricker)

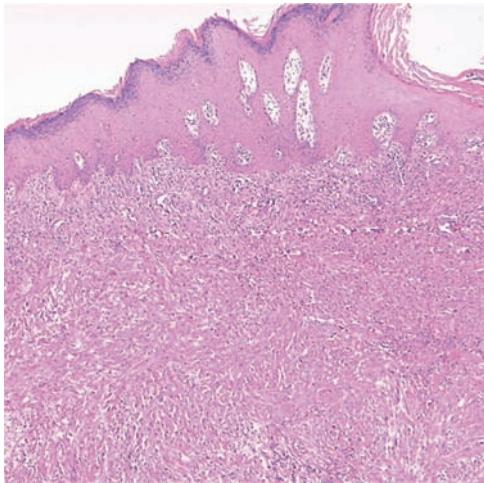


Fig. 14.85 Hémangio-endothéliome pseudomyogénique.

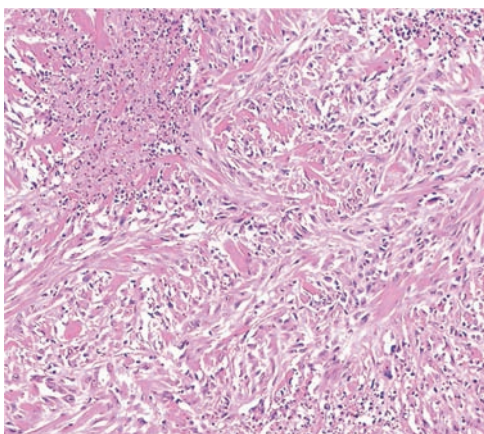


Fig. 14.86 Hémangio-endothéliome pseudomyogénique.

HÉMANGIO-ENDOTHÉLIOME ÉPITHÉLIOÏDE

Cette tumeur de haut grade de malignité est désormais classée au sein des angiosarcomes. Il s'agit d'une tumeur de l'adulte, qui se présente comme une masse douloureuse parfois allongée, se développant à partir d'une veine. La localisation cutanée est plus rare que celle des viscères. Il faut chercher une atteinte des tissus mous ou de l'os sous-jacent.

Les formes cutanées sont dermiques et hypodermiques, formant une lésion infiltrative de forme arrondie (fig. 14.87). La densité cellulaire est élevée (fig. 14.88). Il s'agit de cellules fusiformes ou plus trapues à cytoplasme abondant et éosinophile. L'aspect le plus caractéristique est la présence de lumières intracytoplasmiques (fig. 14.89), au sein desquelles

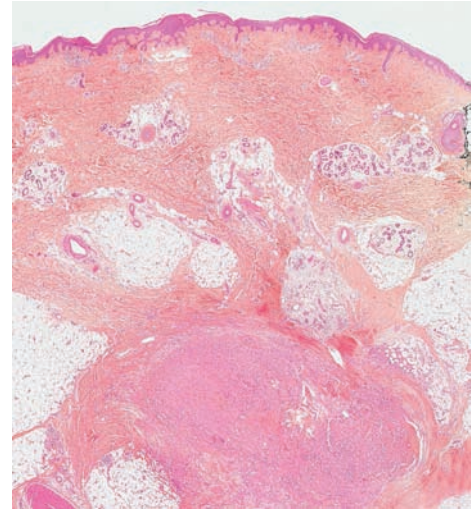


Fig. 14.87 Hémangio-endothéliome épithélioïde.

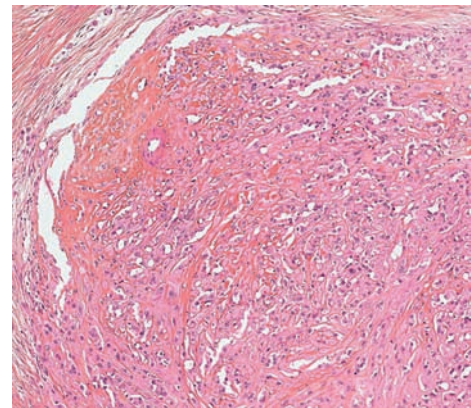


Fig. 14.88 Hémangio-endothéliome épithélioïde.

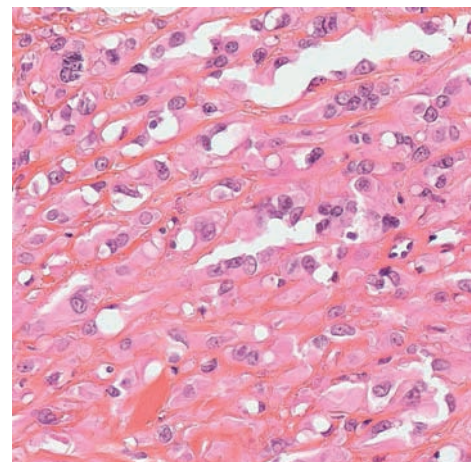


Fig. 14.89 Hémangio-endothéliome épithélioïde.

on peut voir des globules rouges. Contrairement à l'angiosarcome, il y a peu de mitoses. Les cellules expriment les marqueurs vasculaires CD31 et CD34, mais l'expression des cytokératines ainsi que de l'actine peut être observée.

Les formes avec atypies et nombreuses mitoses se rapprochent plus de l'angiosarcome épithélioïde.

ANGIOSARCOMES

Les angiosarcomes cutanés sont d'une grande malignité, avec des possibilités thérapeutiques réduites lorsqu'ils sont évolués. Ils ont souvent une croissance très rapide. On distingue plusieurs situations :

- l'angiosarcome céphalique du sujet âgé se développant sur le visage ou le cuir chevelu, après 70 ans en général. La lésion débute comme un érythème unilatéral, un peu violacé, pouvant ressembler à la rosacée (fig. 14.90). Elle évolue souvent rapidement vers une infiltration et une extension aux zones adjacentes. La couleur devient de plus en plus violacée et des nodules ou des ulcérations apparaissent (fig. 14.91);
- l'angiosarcome développé sur radiothérapie après cancer du sein;
- l'angiosarcome développé sur lymphœdème chronique, ou sur malformation vasculaire étendue des membres (syndrome

de Stewart-Treves, malformation lymphatique congénitale, lymphœdème idiopathique ou lymphœdème des bras développé après mastectomie et curage ganglionnaire).

Au microscope, les formes débutantes sont souvent difficiles à reconnaître, notamment au visage. On trouve des vaisseaux de forme et de taille variables, avec parfois de petites projections au sein de la lumière. Les cellules endothéliales sont atypiques (fig. 14.92). La prolifération vasculaire se ramifie, avec des cellules fusiformes qui semblent «disséquer» les fibres de collagène, formant des vaisseaux irréguliers et des fentes (fig. 14.93). La coloration par la réticuline permet de mettre en évidence le réseau vasculaire qui entoure de petits groupes de cellules.

On a parfois une prolifération de cellules fusiformes assez compacte où il n'est parfois pas facile de déterminer l'histogénèse, faute de lumières vasculaires (fig. 14.94). Les marqueurs immunohistochimiques sont donc essentiels. Le CD34 est souvent positif, mais n'est pas spécifique et peut être perdu. Le CD31 est très souvent exprimé. Le marqueur nucléaire ERG est très sensible et très spécifique des cellules endothéliales dans les tumeurs des tissus mous. Les cellules endothéliales sont pléomorphes et la présence de mitoses est très importante pour le diagnostic (fig. 14.95). Il y a fréquemment des hématies dans le stroma (fig. 14.93 et 14.95).

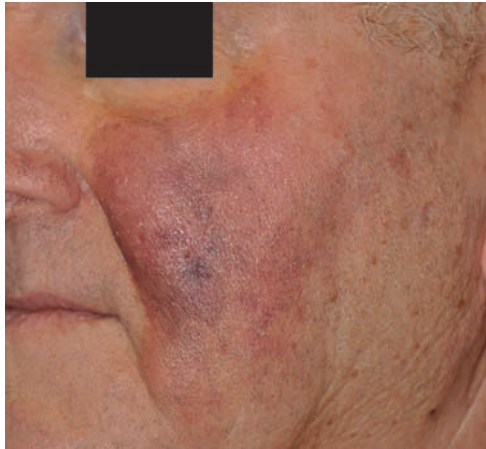


Fig. 14.90 Angiosarcome céphalique débutant.

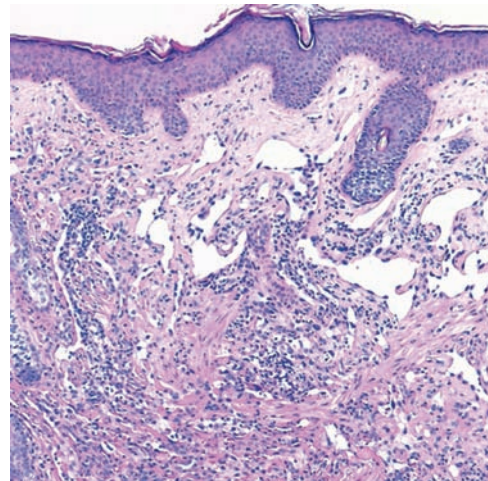


Fig. 14.92 Angiosarcome.



Fig. 14.91 Angiosarcome céphalique évolué.

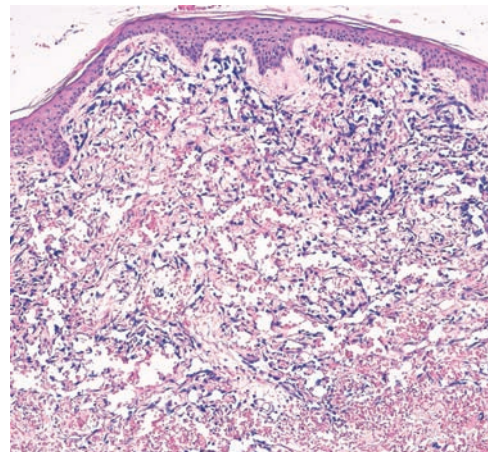


Fig. 14.93 Angiosarcome.

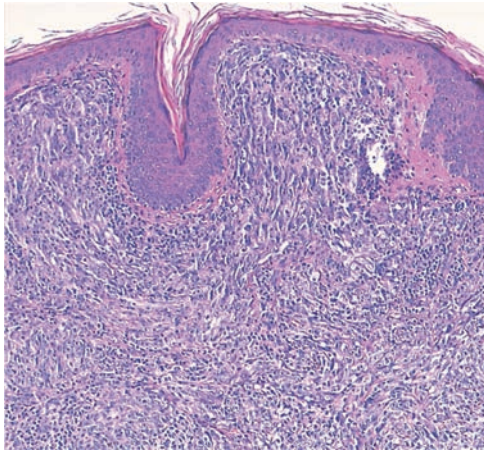


Fig. 14.94 Angiosarcome.

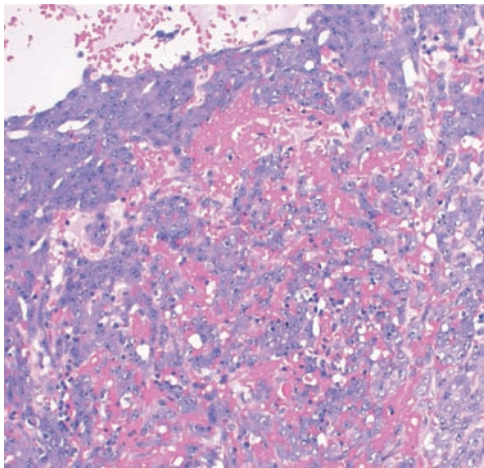


Fig. 14.95 Angiosarcome.

Certaines formes sont épithélioïdes, et une expression des cytokératines et de l'EMA peut être observée. On y trouve de petites lumières irrégulières de taille variable (fig. 14.95). Les cellules sont plus grandes, ovalaires, avec un noyau vésiculeux à nucléole proéminent.

TUMEURS PÉRIVASCULAIRES : TUMEURS GLOMIQUES

La localisation la plus fréquente de la tumeur glomique est l'extrémité des doigts, sous la tablette unguéale; la tumeur elle-même est mal visible (fig. 14.96). La caractéristique essentielle est la douleur très violente provoquée par la pression ou par le moindre choc. Dans certains cas, la tumeur entraîne une destruction partielle de la tablette unguéale (fig. 14.97). Outre cette localisation caractéristique, les tumeurs glomiques peuvent être situées ailleurs sur les doigts ou plus rarement à distance. Seul leur caractère douloureux, même sans aucune tuméfaction clinique, permet d'évoquer le diagnostic.

Au microscope, il s'agit d'amas bien limités, denses, de cellules très rondes (fig. 14.98). On y trouve des vaisseaux bien différenciés, autour desquels se développent des nappes homogènes de cellules à noyau rond (fig. 14.99); leurs limites cytoplasmiques sont mal visibles. La lésion est entou-

rée d'une zone de fibrose. On peut trouver aussi des zones de cellules musculaires lisses fusiformes, et on parle alors de *glomangiomyome*. Une composante glomique peut aussi être observée dans les myopéricytomes et myofibromes de l'adulte.



Fig. 14.96 Tumeur glomique.
(Coll. du Dr Olivier Cogrel.)



Fig. 14.97 Tumeur glomique.
(Coll. du Dr Olivier Cogrel.)

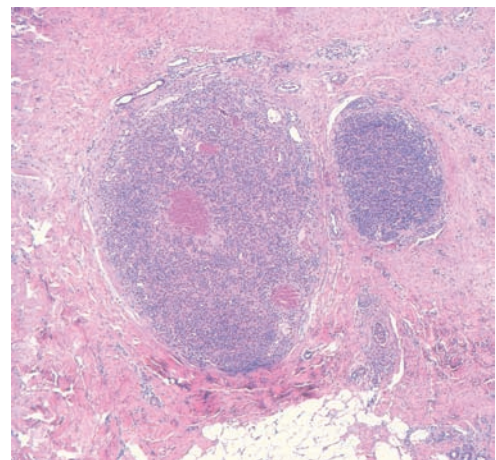


Fig. 14.98 Tumeur glomique.

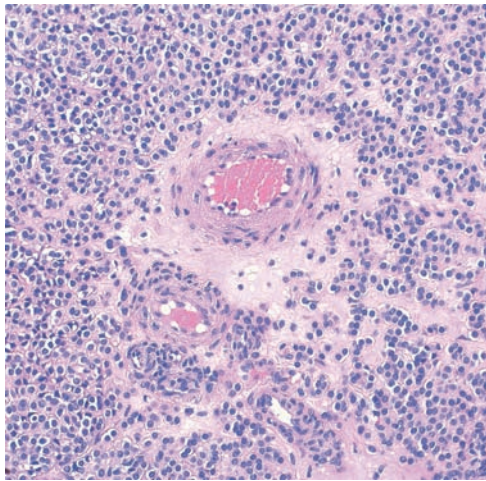


Fig. 14.99 Tumeur glomique.

MALADIE DE KAPOSI

Il s'agit d'une prolifération de cellules endothéliales induite par l'infection à virus HHV8. Il existe quatre grands cadres principaux.

- *maladie de Kaposi classique* prédominant au pourtour méditerranéen, dans laquelle on voit des lésions des membres inférieurs, initialement maculeuses, puis formant des plaques (fig. 14.100). Quand elles évoluent, on peut voir des lésions papuleuses ou nodulaires, hémorragiques ou à surface croûteuse (fig. 14.101);
- *maladie de Kaposi associée à l'infection par le VIH*. Les lésions peuvent être très trompeuses et se présenter sous forme de macules rouge foncé ou violacées du thorax et du visage, prenant parfois un aspect acnéiforme (fig. 14.102). Les tumeurs peuvent être plus importantes et s'accompagner de lésions viscérales. Ces formes surviennent principalement chez l'homme;
- *maladie de Kaposi des immunodéprimés*. Les lésions ne sont pas toujours typiques et ont des localisations inhabituelles comme dans l'infection VIH. On les voit notamment chez les greffés d'organe ou chez les patients ayant une immunosuppression thérapeutique (fig. 14.103);



Fig. 14.100 Maladie de Kaposi classique avec macules et plaques.

- *maladie de Kaposi endémique africaine*. Les lésions se situent principalement aux membres inférieurs et peuvent devenir agressives, avec atteinte osseuse et ganglionnaire (fig. 14.104). La variante lymphatique infantile évolue beaucoup plus rapidement que les autres.



Fig. 14.101 Maladie de Kaposi classique avec nodules.



Fig. 14.102 Maladie de Kaposi associée au VIH.



Fig. 14.103 Maladie de Kaposi du greffé d'organe.



Fig. 14.104 Maladie de Kaposi africaine.

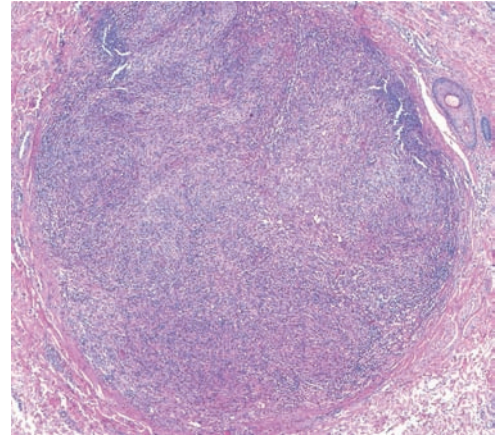


Fig. 14.106 Maladie de Kaposi nodulaire.

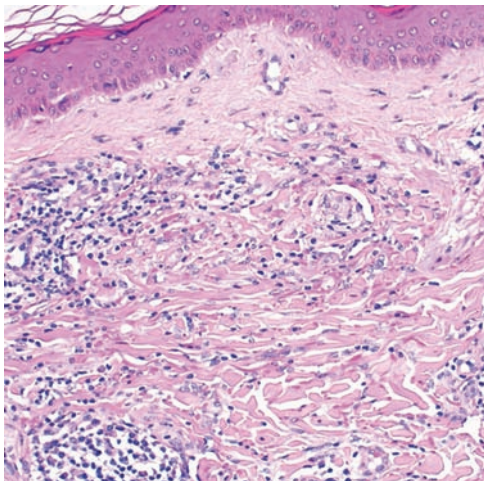


Fig. 14.105 Maladie de Kaposi débutante.

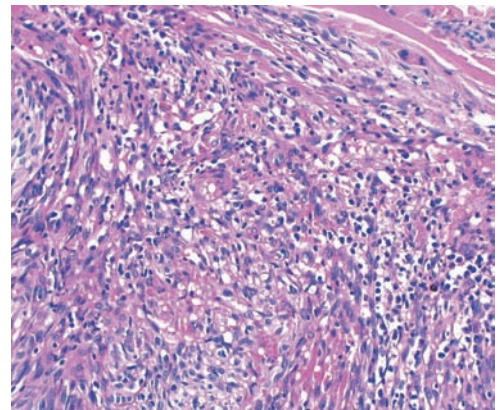


Fig. 14.107 Maladie de Kaposi.

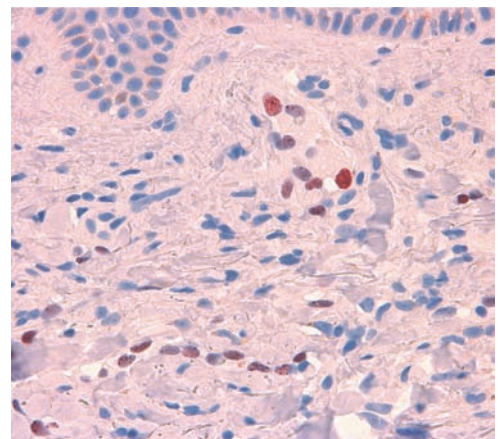


Fig. 14.108 Maladie de Kaposi : marquage du HHV8.

Au microscope, toutes les variantes sont composées de cellules fusiformes dermiques, de très faible densité dans les formes débutantes (fig. 14.105). On voit alors quelques hématies extravasées entre les fibres de collagène et surtout un infiltrat plasmocytaire qui doit attirer l'attention. Dans les formes plus papuleuses ou nodulaires, les cellules s'agencent en gros nodules assez bien limités (fig. 14.106), comprenant une forte densité de cellules fusiformes, formant des fentes vasculaires au sein des massifs, avec des hématies extravasées et des plasmocytes. Certaines formes se rapprochent morphologiquement de l'angiosarcome, avec des cellules de plus grande taille et des mitoses (fig. 14.107).

Dans tous les cas, l'immunomarquage HHV8 est d'une grande utilité pour démontrer l'infection virale. Le marquage a un aspect particulier de petites ponctuations intranucléaires (fig. 14.108). Dans les formes maculeuses débutantes, il n'y a parfois que de rares cellules positives et il faut les chercher attentivement.

LYMPHANGIOMES

Il existe plusieurs variantes de lymphangiomes :

- la *forme cavernreuse congénitale* ou apparaissant chez le très jeune enfant touche surtout les zones de la tête et du cou, notamment la langue, et parfois les extrémités des membres. Il s'agit de masses profondes, qui récidivent fréquemment après excision. On est dans un cadre malformatif;

- le *lymphangiome circonscrit (superficiel)* apparaît chez l'enfant ou l'adulte. Il est localisé préférentiellement sur les membres, ou encore sur le tronc. Il est caractérisé par l'apparition de petites vésicules claires, hémorragiques, ou foncées comme des grains de cassis (fig. 14.109 et 14.110);
- le *lymphangiome acquis progressif* est rare, touchant l'enfant et l'adulte, notamment aux membres supérieurs. L'aspect est celui d'une macule ou d'une plaque qui s'étend progressivement, parfois post-traumatique ou plus rarement après radiothérapie.

Le lymphangiome caverneux est mal limité et composé de grandes cavités du derme profond et de l'hypoderme, limitées par un endothélium simple (fig. 14.111). Les prélèvements cutanés montrent des cavités s'étendant jusqu'à la profondeur

(fig. 14.112). L'excision totale est toujours difficile, ce qui explique les récurrences.

Dans le lymphangiome circonscrit, les cavités sont situées dans le derme superficiel et moyen. Elles sont optiquement vides ou contiennent parfois des hématies. Ces vaisseaux semblent limités uniquement par des cellules endothéliales, et de petites projections au sein des lumières sont observées (fig. 14.113 et fig. 14.114). Les noyaux sont de petite taille sans atypie ni mitose. On qualifie la lésion d'hémolympangiome lorsqu'il y a des lumières remplies de globules rouges, pouvant occasionner des thromboses, témoignant d'une composante vasculaire sanguine. Les cellules endothéliales lymphatiques expriment CD31, plus rarement CD34, et de façon plus caractéristique sont marquées par l'anticorps D2-40.



Fig. 14.109 Lymphangiome circonscrit.



Fig. 14.110 Lymphangiome circonscrit.

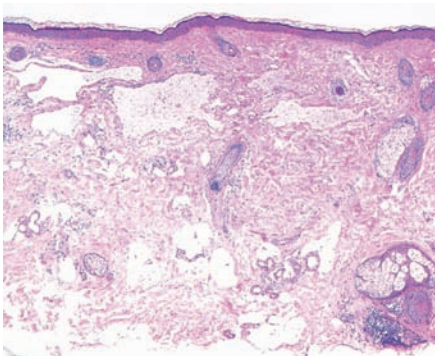


Fig. 14.111 Lymphangiome caverneux.

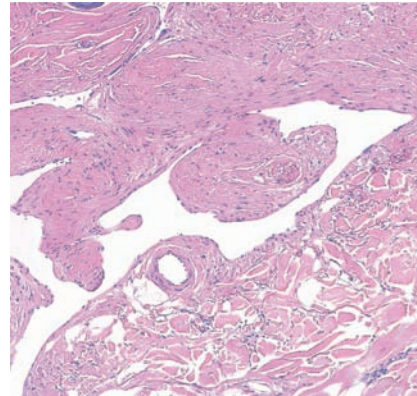


Fig. 14.112 Lymphangiome caverneux.

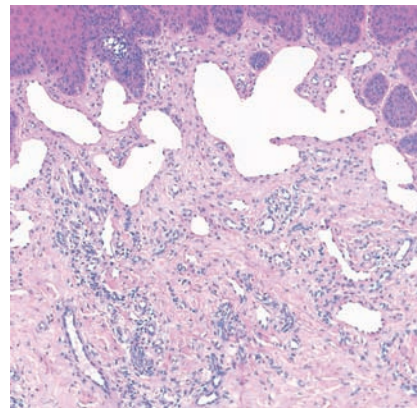


Fig. 14.113 Lymphangiome circonscrit.

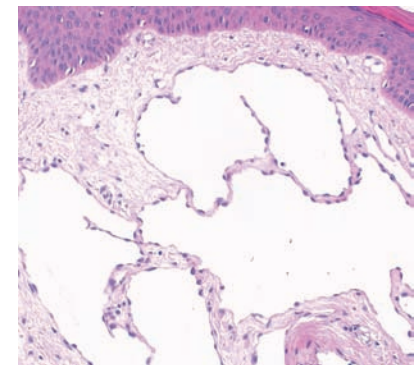


Fig. 14.114 Lymphangiome circonscrit.

PURPURAS ET VASCULITES

Le *purpura par fragilité capillaire* correspond à une extravasation de globules rouges d'origine mécanique par fragilisation traumatique de la paroi capillaire. Il s'agit d'un purpura punctiforme qui n'est presque jamais biopsié et où la seule anomalie est une extravasation d'hématies en dehors des capillaires dermiques. On peut rattacher aux purpuras par fragilité capillaire le purpura périfolliculaire du *scorbut* (déficit en vitamine C). Histologiquement, on voit autour d'un

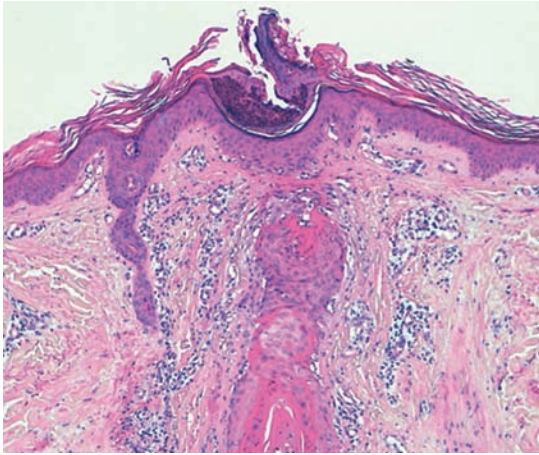


Fig. 14.115 Scorbut – hyperkératose folliculaire.

follicule hyperkératosique un discret infiltrat lymphocytaire (fig. 14.115) et une extravasation d'hématies (fig. 14.116).

Le purpura de Bateman est une conséquence de la fragilisation des parois vasculaires et du derme du fait de l'âge. C'est un des signes de la dermatoporose associée au vieillissement cutané (chapitre 8).

Les purpuras thrombopéniques sont un diagnostic clinique et biologique et ne sont presque jamais biopsiés.

Les purpuras ayant un tableau anatomo-clinique plus caractéristique sont d'origine inflammatoire (capillarite ou vasculite) ou d'origine thrombotique (vasculopathie thrombosante).

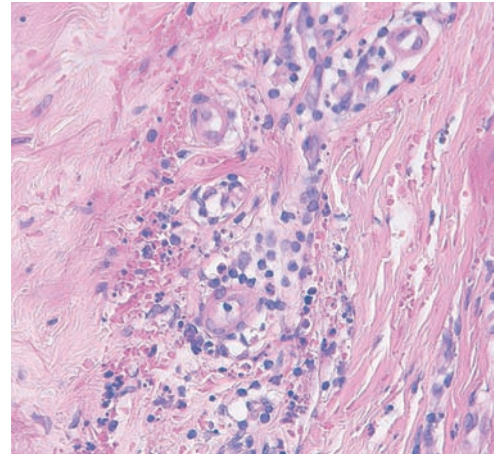


Fig. 14.116 Scorbut – extravasation d'hématies.

CAPILLARITES PURPURIQUE ET PIGMENTÉES

Les *capillarites purpuriques et pigmentées* sont constituées de macules brunes ponctuées d'éléments purpuriques, et siègent surtout sur les membres inférieurs. Plusieurs variantes cliniques ont été décrites : le *lichen aureus*, fait de macules purpuriques et brun orangé avec parfois des papules donnant

un aspect lichénoïde (fig. 14.117) ; le *purpura progressif de Schamberg*, fait de petites maculopapules purpuriques formant des placards rouge-brun à contour émiété ; le *purpura annulaire et télangiectasique de Majocchi*, avec un centre jaunâtre et une périphérie purpurique et télangiectasique (fig. 14.118) ; et l'*eczématid-like purpura*, s'étendant de bas en haut, associant purpura et lésions eczématiformes.



Fig. 14.117 Capillarite purpurique – lichen aureus.



Fig. 14.118 Capillarite purpurique – forme annulaire de Majocchi.

Au microscope, on voit dans toutes ces formes un infiltrat lymphocytaire formant une bande sous-épidermique, à renforcement péricapillaire (fig. 14.119). Le pattern est celui d'un infiltrat principalement papillaire, avec extravasation d'hématies (fig. 14.120), donnant lieu à des dépôts dermiques

d'hémosidérine (fig. 14.121). Selon l'intensité de l'infiltrat, la lésion clinique est plus ou moins papuleuse, l'extravasation d'hématies expliquant le purpura et les dépôts ferriques la coloration brun orangé.

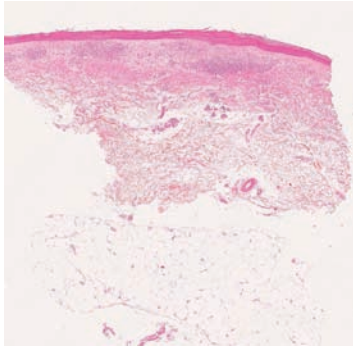


Fig. 14.119 Capillarite purpurique.

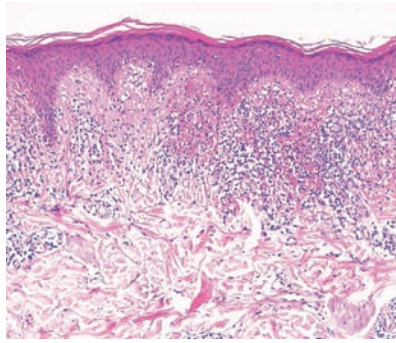


Fig. 14.120 Capillarite purpurique.

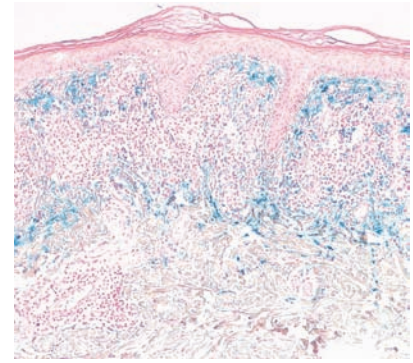


Fig. 14.121 Capillarite purpurique.

COAGULATION INTRAVASCULAIRE DISSÉMINÉE

La *coagulation intravasculaire disséminée* (CIVD) est le modèle du purpura par vasculopathie thrombosante. Dans la CIVD, le purpura est brutal, les pétéchies confluent rapidement pour former des plaques ecchymotiques violacées, parfois bulleuses (fig. 14.122). L'évolution se fait vers la nécrose cutanée étendue. Au microscope, l'épiderme est nécrosé par ischémie et se décolle (fig. 14.123). Sur toute la hauteur du derme et de

l'hypoderme, les vaisseaux de petit et de moyen calibres sont le siège de thrombus fibrineux (fig. 14.124), sans inflammation. Les annexes pilaires et sudorales sont le siège d'une nécrose ischémique (fig. 14.125). L'image histologique est similaire dans les purpuras ecchymotiques et nécrotiques des déficits acquis ou congénitaux en protéine C, dans les nécroses cutanées aux antivitamines K, dans certains lupus avec anticorps antiphospholipides (chapitre 7), dans certaines cryoglobulinémies ou cryofibrinogénémies, et dans le purpura fulminans.

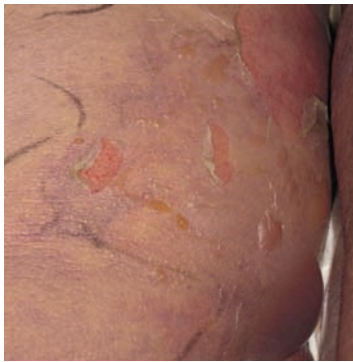


Fig. 14.122 Coagulation intravasculaire disséminée (CIVD)

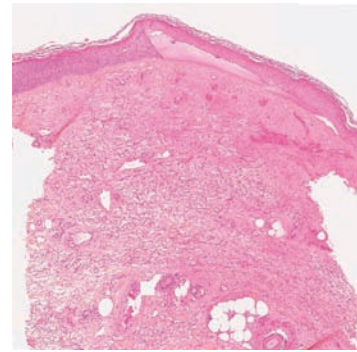


Fig. 14.123 CIVD – décollement bulleux par nécrose.

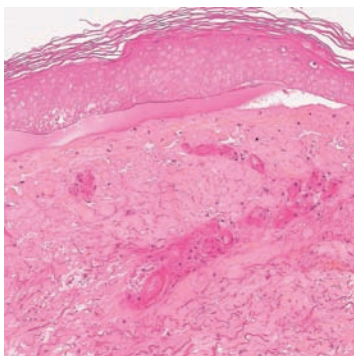


Fig. 14.124 CIVD – thromboses capillaires.

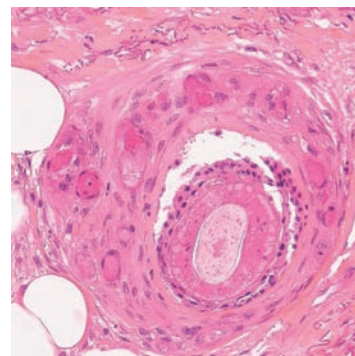


Fig. 14.125 CIVD – nécrose ischémique de la gaine pilaire.

VASCULITE SEPTIQUE CUTANÉE

Dans le cadre de sepsis bactériens, on décrit des tableaux de «*vasculite septique cutanée*». C'est notamment le cas au cours des endocardites infectieuses ou des gonococcémies. Les lésions sont purpuriques et pustuleuses (fig. 14.126), et siègent souvent sur les extrémités (fig. 14.127). Au microscope, on voit dans les lésions les plus pustuleuses des plages neutrophiliques suppurées du derme, avec nécrose épidermique et altérations vasculaires (fig. 14.128). Ces altérations vasculaires sont des thromboses inflammatoires avec présence de neutrophiles dans le vaisseau et autour de celui-ci (fig. 14.129). Parfois, on peut voir les germes en cause par coloration de Gram, formant des amas dans les vaisseaux ou dans le derme (fig. 14.130). La même image histologique existe dans l'ecthyma gangrenosum, qui est la manifestation cutanée d'une infection systémique à bacille Gram négatif, caractérisée cliniquement par des lésions ulcérées nécrosantes souvent multiples.



Fig. 14.126 Vasculite septique – endocardite.



Fig. 14.127 Vasculite septique – endocardite.

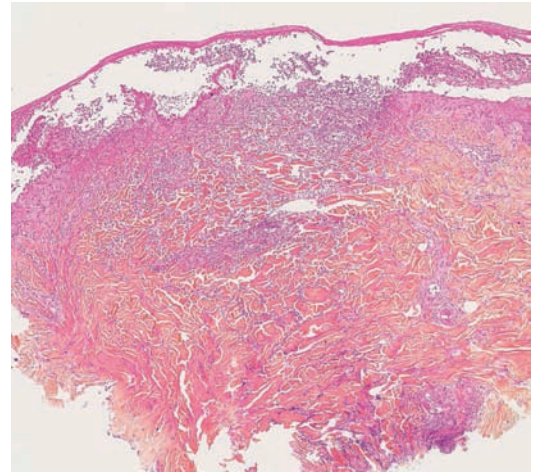


Fig. 14.128 Vasculite septique – endocardite.

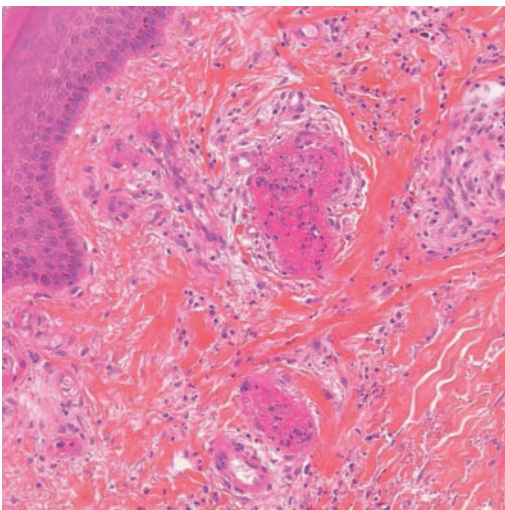


Fig. 14.129 Vasculite septique – thrombose et neutrophiles.

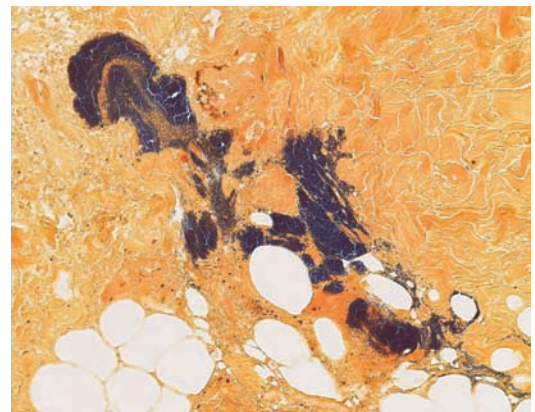


Fig. 14.130 Vasculite septique (coloration de Gram).

VASCULITES LEUCOCYTOCLASIQUES

Les vasculites immunoallergiques des petits vaisseaux dermiques, ou *vasculites leucocytoclasiques* se traduisent par un purpura infiltré, palpable, prédominant dans les zones déclives. Les éléments peuvent confluer en plaque, avec parfois une ulcération et une nécrose cutanée (fig. 14.131). Les formes particulièrement marquées peuvent être bulleuses (fig. 14.132). Au microscope, il s'agit d'une inflammation de topographie périvasculaire, prédominant dans le derme superficiel (fig. 14.133). Les capillaires et veinules postcapillaires sont le siège d'une nécrose fibrinoïde pariétale (fig. 14.134). Ils peuvent secondairement être occlus. Il existe dans les parois des petits vaisseaux atteints des neutrophiles, qui sont également présents dans le derme adjacent, intacts ou fragmentés (leucocytoclase) (fig. 14.135). Il existe une extravasation d'hématies, responsable du purpura clinique. On trouve variablement une nécrose épidermique, une ulcération ou un aspect pustuleux. L'aspect histologique ne permet pas de préciser la cause de la vasculite (infection, purpura rhumatoïde, médicament, cryoglobulinémie mixte liée à l'infection à l'hépatite B ou C [VHC ou VHB], vasculite de la polyarthrite rhumatoïde, vasculite des connectivites, phase précoce d'erythema elevatum diutinum). En immunofluorescence cutanée directe, les dépôts vasculaires de C3 et d'IgG traduisent l'implication des complexes immuns. La présence d'IgA est en faveur d'un purpura rhumatoïde, ou d'un œdème aigu hémorragique du nourrisson, caractérisé cliniquement par des plaques purpuriques en médaillon et en cocardes avec œdème acral, et se traduisant histologiquement par une vasculite leucocytoclasique.



Fig. 14.131 Vasculite leucocytoclasique.



Fig. 14.132 Vasculite leucocytoclasique bulleuse.

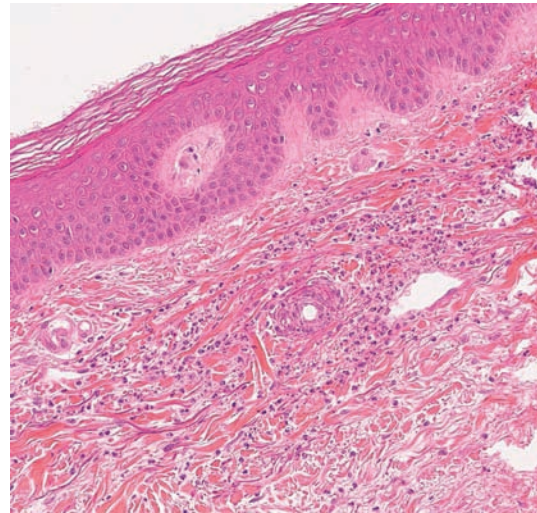


Fig. 14.133 Vasculite leucocytoclasique.

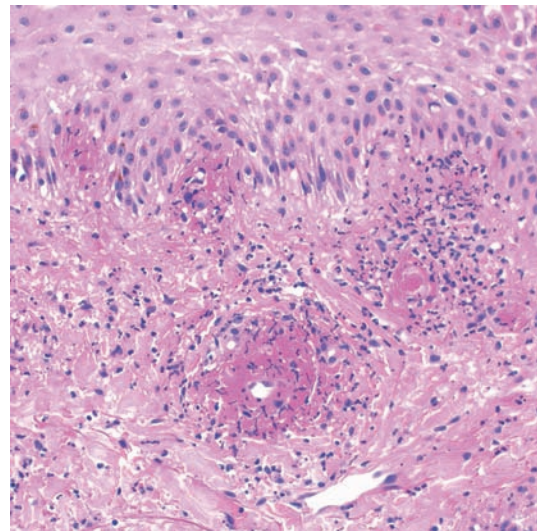


Fig. 14.134 Nécrose fibrinoïde des capillaires.

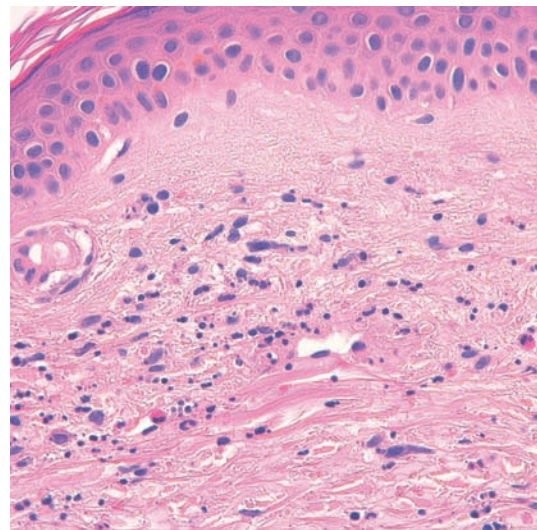


Fig. 14.135 Leucocytoclase.

VASCULITES À ANCA

Parmi les vasculites à ANCA (anticorps anticytoplasme des neutrophiles), la classification de Chapel-Hill retient la granulomatose avec polyangéite (ex-granulomatose de Wegener), la granulomatose éosinophilique avec polyangéite (ex-angéite de Churg-Strauss), ainsi que la polyangéite microscopique. L'atteinte cutanée de la polyangéite microscopique est proche d'une vasculite leucocytoclasique, sur le plan clinique et pathologique. Les signes cutanés de la *granulomatose éosinophilique avec polyangéite* sont souvent précoces. Il s'agit de purpura infiltré, de lésions urticariennes ou de nodules dermiques (fig. 14.136 et 14.137). On voit parfois des papules ombiliquées des surfaces articulaires (coudes, doigts) correspondant à une dermatite granulomateuse palissadique neutrophilique (voir chapitre 11, dermatite interstitielle granulomateuse).

Au microscope, les lésions évocatrices de granulomatose éosinophilique avec polyangéite sont des granulomes nécrosants extravasculaires (fig. 14.138), où un infiltrat histiocyttaire, neutrophilique et éosinophilique entoure des plages de nécrose violacée du derme. Parfois, on voit seulement un infiltrat polymorphe riche en éosinophiles, avec une vasculite nécrosante des petits vaisseaux plus ou moins marquée (fig. 14.139). Les lésions cutanées de la *granulomatose avec polyangéite* sont moins fréquentes que l'atteinte ORL ou pulmonaire. Il s'agit de nodules, d'ulcérations nécrotiques, ou de papules ombiliquées des surfaces articulaires (dermatite granulomateuse palissadique neutrophilique). L'histologie est celle d'une vasculite granulomateuse ou de granulome nécrosant extravasculaire.

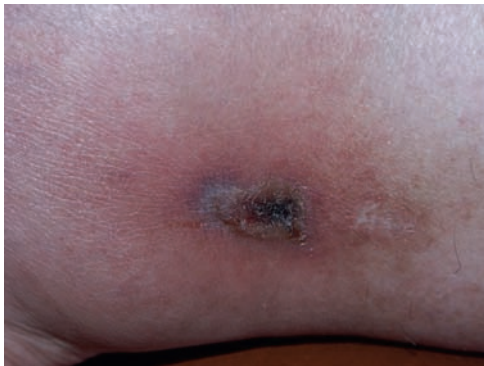


Fig. 14.136 Granulomatose éosinophilique avec polyangéite.

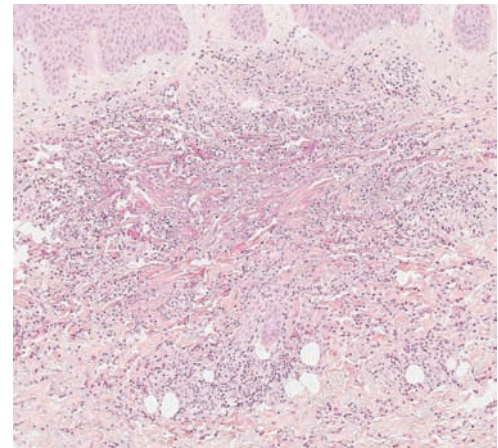


Fig. 14.138 Granulome nécrosant extravasculaire.



Fig. 14.137 Granulomatose éosinophilique avec polyangéite.

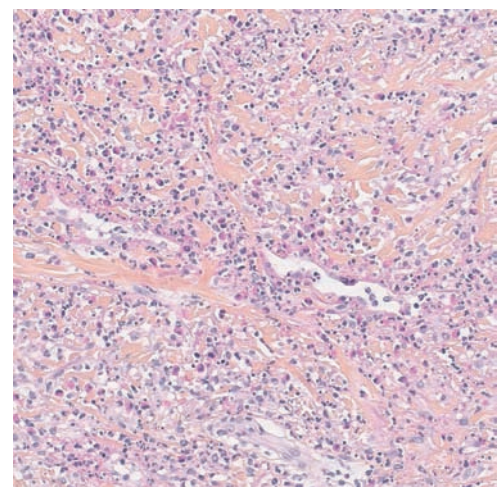


Fig. 14.139 Granulome éosinophilique avec polyangéite.

PÉRIARTÉRITE NOUEUSE

La *périartérite noueuse* (PAN) classique est une vasculite systémique peu fréquente des moyens vaisseaux, classiquement liée dans 10 à 40 % des cas à une infection par le VHB. On y voit parfois une atteinte cutanée faite de nodules douloureux des membres inférieurs (fig. 14.140), d'un livedo (fig. 14.141), d'un purpura infiltré pouvant évoluer vers la nécrose et l'ulcération (fig. 14.142). Il s'y associe une atteinte neurologique périphérique et centrale, des manifestations cardiaques et pulmonaires, une atteinte rénale ou digestive. La PAN cutanée pure est probablement plus fréquente que la

PAN classique systémique. L'atteinte cutanée est similaire à la PAN classique. Au microscope, la lésion évocatrice de PAN est une vasculite des vaisseaux de moyen calibre, situés dans le derme profond ou l'hypoderme (fig. 14.143). Il existe une nécrose transmurale de la paroi du vaisseau, avec rupture de la limitante élastique interne, et un infiltrat inflammatoire pariétal et périvasculaire contenant des neutrophiles (fig. 14.144 et 14.145). Le vaisseau est parfois obstrué par un thrombus inflammatoire. Les lésions sont segmentaires, expliquant la clinique de nodules séparés les uns des autres. Il faut donc une biopsie de bonne taille, emportant l'hypoderme, pour maximiser les chances de diagnostic histologique.



Fig. 14.140 Périartérite noueuse – petits nodules hypodermiques.



Fig. 14.141 Périartérite noueuse – livedo.



Fig. 14.142 Périartérite noueuse – ulcérations.

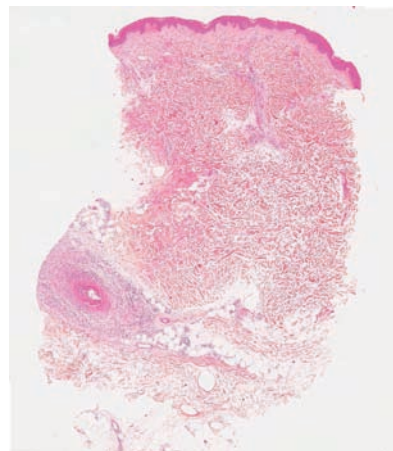


Fig. 14.143 Périartérite noueuse.

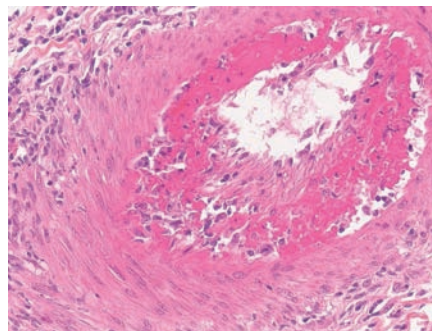


Fig. 14.144 Périartérite noueuse – nécrose fibrinoïde de l'intima et la média.

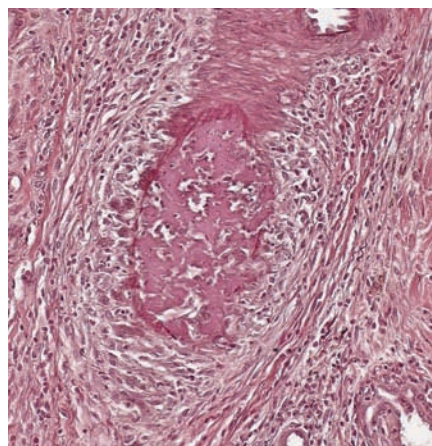


Fig. 14.145 Périartérite noueuse – rupture de la limitante élastique interne (coloration à l'orcéine).

ARTÉRITE MACULEUSE LYMPHOCYTAIRE

On isole de la PAN cutanée depuis quelques années l'*artérite maculeuse lymphocytaire*. Elle se traduit par un livedo non infiltré, sans nodule, évoluant vers la pigmentation, siégeant typiquement sur les membres inférieurs des femmes jeunes (fig. 14.146). Il s'agit d'une atteinte segmentaire d'un vaisseau de moyen calibre dermique profond, comme dans la PAN (fig. 14.147). Ici, cependant, on voit une nécrose hyaline circumférentielle sous-intimale, sans rupture de la limitante élastique interne (fig. 14.148 et 14.149). L'infiltrat est composé de lymphocytes, sans neutrophiles. Certains considèrent qu'il s'agit d'une variante ou d'un stade évolutif particulier de PAN cutanée pure.



Fig. 14.146 Artérite maculeuse.

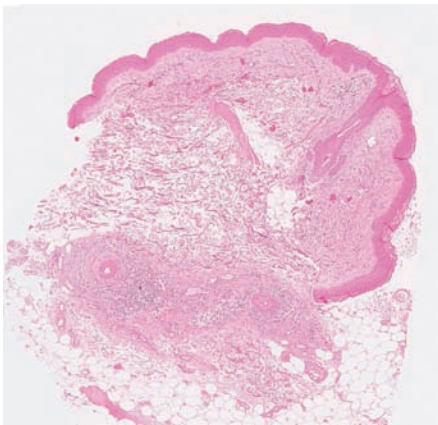


Fig. 14.147 Artérite maculeuse.

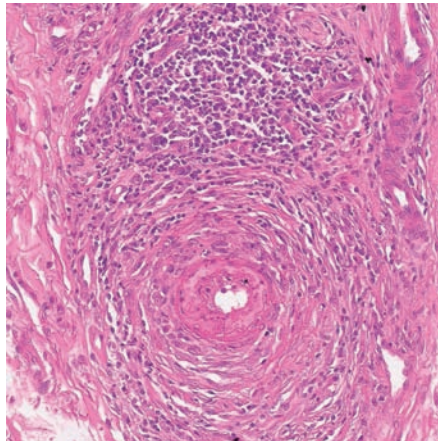


Fig. 14.148 Nécrose hyaline sous-endothéliale circumférentielle.

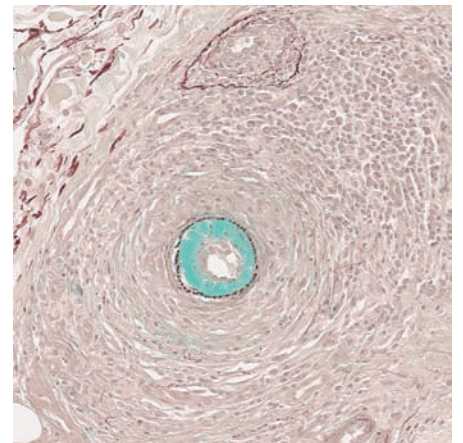


Fig. 14.149 Limitante élastique interne préservée (coloration à l'orcéine).

MALADIE DE HORTON

La *maladie de Horton* est une vasculite des gros vaisseaux, touchant particulièrement les branches de la carotide externe. Elle atteint le sujet âgé. Il peut exister des paresthésies du cuir chevelu, une inflammation localisée autour d'une artère temporale tortueuse, avec parfois des nodules palpables sur son trajet. Le pouls temporal est classiquement aboli. La nécrose

du cuir chevelu ou la nécrose linguale sont évocatrices, mais rares. Au microscope, il s'agit d'une panartérite à cellules géantes, segmentaire et focale (fig. 14.150). La paroi est le siège de nécrose, de fibrose et de cellules géantes résorptives (fig. 14.151). La limitante élastique interne est rompue focalement (fig. 14.152).

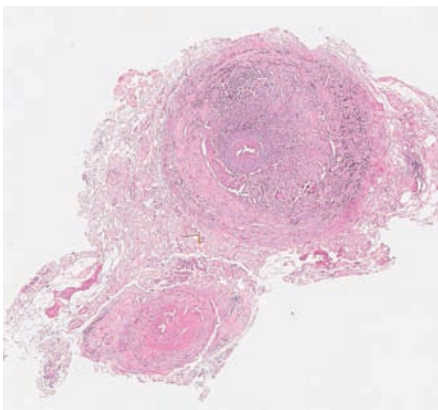


Fig. 14.150 Artérite à cellules géantes (maladie de Horton).

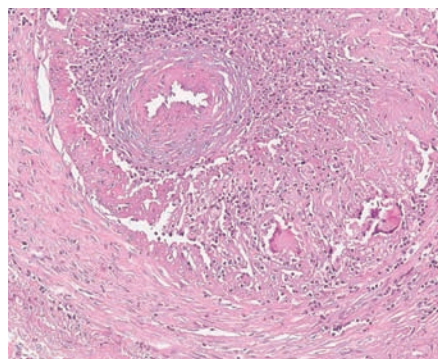


Fig. 14.151 Vasculite avec cellules géantes.

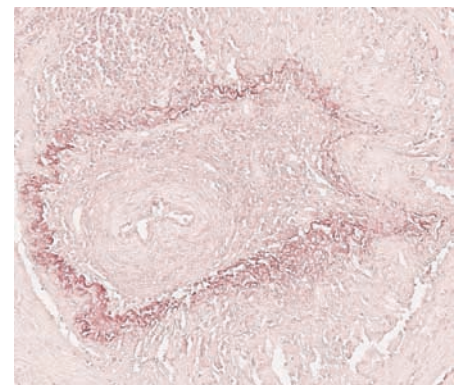


Fig. 14.152 Rupture focale de la limitante élastique interne (coloration à l'orcéine).

LIVEDOS

Les livedos ont une origine vasculaire. Leur étiologie comprend de nombreuses situations cliniques, dont une partie consiste en des anomalies mécaniques du flux sanguin, sans traduction histologique (troubles vasomoteurs des tumeurs carcinoïdes, du phéochromocytome, bas débit circulatoire, paralysies, hyperviscosité des syndromes myéloprolifératifs, médicaments).

Les livedos ayant une traduction histologique, voire un tableau anatomoclinique spécifique, comprennent les livedos

des thromboses, les livedos des embolies, les livedos des artériopathies ou par dépôt de cristaux.

LIVEDOS DES THROMBOSES

Les livedos des thromboses sont ramifiés, à grandes mailles irrégulières non fermées. Ils peuvent être accompagnés de lésions purpuriques, voire de nécroses. On les voit dans le syndrome des anticorps antiphospholipides, dans la *cryoglobulinémie monoclonale* (de type I) (fig. 14.153), ou d'autres troubles de la coagulation. Il s'agit d'une vasculopathie thrombosante prédominant sur les petits capillaires (fig. 14.154), avec une faible inflammation lymphocytaire (fig. 14.155).

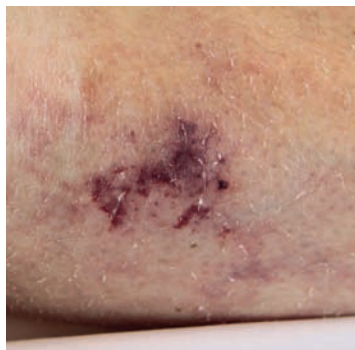


Fig. 14.153 Cryoglobulinémie monoclonale – livedo et purpura.

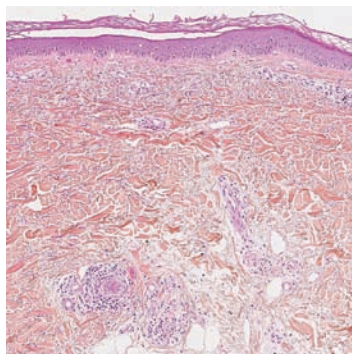


Fig. 14.154 Cryoglobulinémie monoclonale.

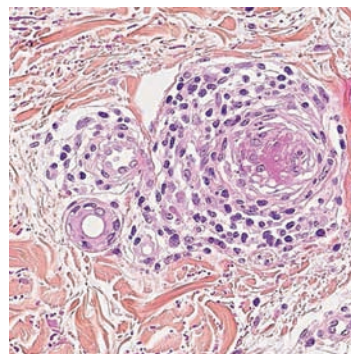


Fig. 14.155 Cryoglobulinémie monoclonale – vasculopathie thrombosante.

LIVEDOS DES EMBOLIES

Les livedos des embolies sont ramifiés également. La cause la plus fréquente est les *emboles de cholestérol*. Cet athéro-embolisme se traduit par des lésions livédoïdes des extrémités, parfois ulcérées, douloureuses, au décours d'une exploration endoartérielle, d'un traitement anticoagulant ou fibrinolytique, moins souvent spontanément (fig. 14.156 et 14.157). Les

lésions des orteils ou des pieds après artériographie sont particulièrement évocatrices. Au microscope, on voit des artérioles profondes occluses (fig. 14.158), le matériel endovasculaire correspondant à de la fibrine et à des empreintes lancéolées de cristaux de cholestérol (fig. 14.159). Beaucoup plus rarement, le livedo par embolie est lié à des emboles myxoïdes d'un myxome cardiaque ou des emboles tumoraux carcinomateux.



Fig. 14.156 Emboles de cholestérol – livedo ulcéré.

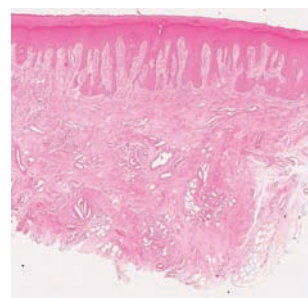


Fig. 14.158 Emboles de cholestérol.



Fig. 14.157 Emboles de cholestérol.

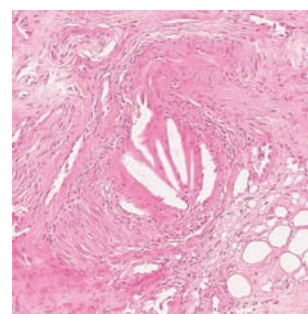


Fig. 14.159 Volumineux cristaux effilés intravasculaires.

LIVEDOS PAR ARTÉRIOLOPATHIE

Les livedos par artériolopathie sont des livedos ramifiés, prédominant sur les membres inférieurs. On les voit au cours de la PAN (voir ci-dessus), et au cours des syndromes de Sneddon et de Moya-Moya. Les rapports entre ces deux dernières affections sont possibles. Le *syndrome de Sneddon* se traduit par un livedo permanent, ramifié, étendu sur les membres et le tronc, sans autre signe cutané (fig. 14.160). Il survient presque toujours chez la femme jeune, précédant des accidents ischémiques cérébraux souvent associés. L'histologie cutanée montre peu de chose, l'atteinte artériolaire étant focale, dans

le derme profond (fig. 14.161). Il faut chercher attentivement une endartériolite fibreuse (prolifération sous-endothéliale à évolution fibrosante), non inflammatoire (fig. 14.162), sans atteinte de la limitante élastique interne (fig. 14.163). L'aspect clinique et histologique est proche dans l'atteinte cutanée du Moya-Moya, dont la particularité est l'aspect radiologique anormal de la vascularisation cérébrale.

Les livedos des dépôts de cristaux se voient au cours de l'artériolopathie calcique urémique des insuffisants rénaux (calciphylaxie, voir chapitre 10), ou plus rarement de l'hyperoxalurie primaire ou secondaire.



Fig. 14.160 Syndrome de Sneddon – livedo en grandes mailles irrégulières.

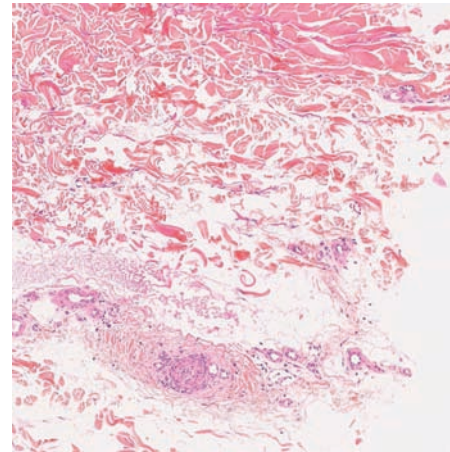


Fig. 14.161 Syndrome de Sneddon.

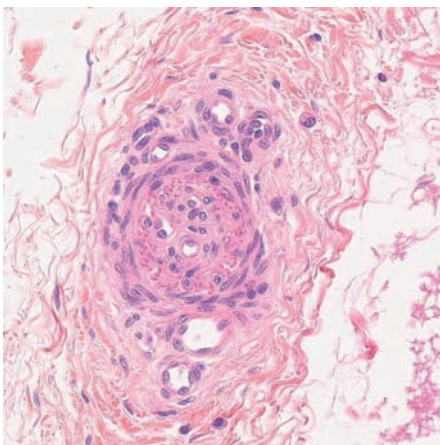


Fig. 14.162 Syndrome de Sneddon – endartériolite fibreuse.

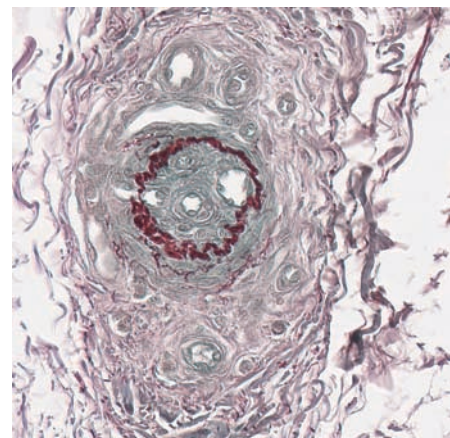


Fig. 14.163 Limitante élastique interne artériolaire (coloration à l'orcéine).

MANIFESTATIONS CUTANÉES DES ALTÉRATIONS VASCULAIRES DES MEMBRES INFÉRIEURS

L'artériopathie oblitérante des membres inférieurs (AOMI) se manifeste de manière chronique par une peau sèche, atrophique et dépilée, sans particularité histologique particulière. L'ischémie aiguë de membre et l'ulcère artériel ont une symptomatologie typique, et le diagnostic est confirmé par une imagerie vasculaire avec Doppler. La biopsie cutanée n'est pas utilisée dans ces indications, et n'a pas de valeur d'orientation pour un ulcère d'origine artériel (voir plus loin).

L'insuffisance veineuse chronique des membres inférieurs est responsable de manifestations cutanées multiples sur les membres inférieurs. L'œdème décline, la xérose, les varices et varicosités sont de diagnostic clinique, et ne sont pas biopsiés.

DERMITE OCRE

La *dermite ocre* est fréquente dans les insuffisances veineuses chroniques. Elle siège à la partie distale de la jambe, sous la forme de macules brunes parfois coalescentes (fig. 14.164). La coloration brunâtre succède à des éléments purpuriques fugaces. Au microscope, on voit une angiodermite de stase,

caractérisée par une prolifération de capillaires dans le derme, verticalisés ou en bouquets, dans un fond fibreux (fig. 14.165). L'extravasation d'hématies est fréquente (fig. 14.166), ainsi que les dépôts extravasculaires d'hémossidérine et les sidérophages (fig. 14.167 et 14.168), responsables de la pigmentation brune vue cliniquement. La forme la plus marquée de cette angiodermite correspond au pseudo-Kaposi (voir plus haut).



Fig. 14. 164 Dermite ocre.

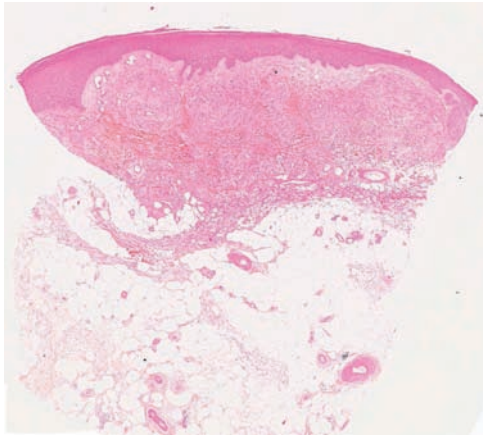


Fig. 14. 165 Dermite ocre.

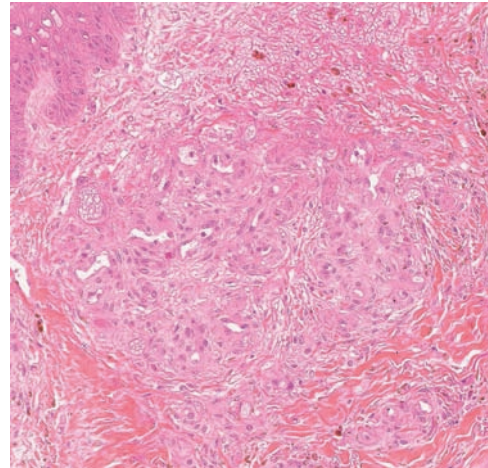


Fig. 14.166 Dermite ocre – hyperplasie vasculaire en bouquets.

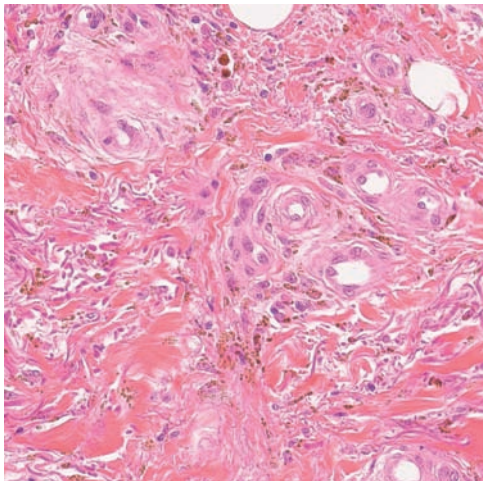


Fig. 14.167 Dermite ocre – sidérophages.

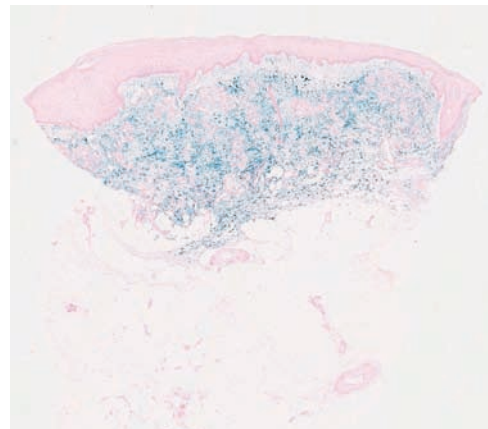


Fig. 14.168 Dermite ocre – dépôts ferriques (coloration de Perls).

LIPODERMATOSCLÉROSE

La *guêtre scléreuse*, ou *lipodermatosclérose*, est une complication importante de l'insuffisance veineuse chronique. Par un mécanisme incomplètement élucidé, l'hyperpression veineuse entraîne une fibrose hypodermique, se manifestant cliniquement par un ou plusieurs placards rouge brun, infiltrés et douloureux, évoluant vers la sclérose profonde déformant la jambe (fig. 14.169). En poussée, l'aspect de nodules inflammatoires est celui d'une panniculite (fig. 14.170). Au microscope, la lipodermatosclérose correspond à une fibrose dermohypodermique, avec atrophie et dommages des lobules adipeux (fig. 14.171). Dans cette fibrose, il existe une hyperplasie vasculaire (angiodermite de stase). Le tissu adipeux est le siège de remaniements lipophagiques (fig. 14.172), ou d'une dégénérescence particulière en macrokystes graisseux bordés d'une membrane éosinophile crénelée, appelée panniculite membranokystique (fig. 14.173). La panniculite membranokystique n'est pas une maladie indépendante, mais un mode de régression particulier du tissu adipeux, qu'on voit parfois dans d'autres affections panniculitiques.



Fig. 14.169 Lipodermatosclérose.



Fig. 14.170 Panniculite membranokystique.

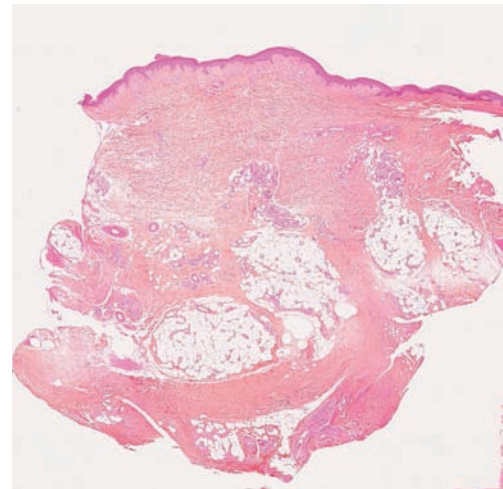


Fig. 14.171 Lipodermatosclérose.

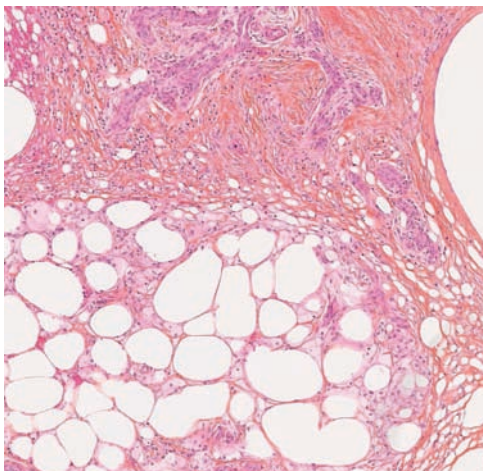


Fig. 14.172 Sclérose hypodermique, lipophagie.

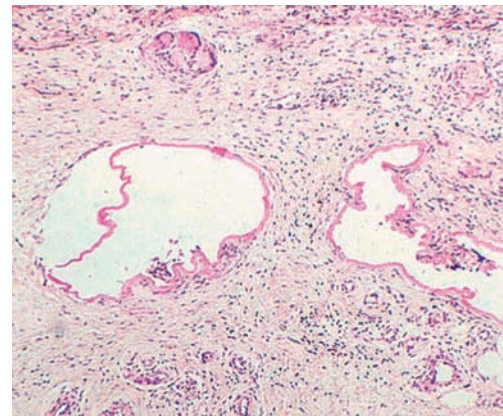


Fig. 14.173 Panniculite membranokystique.

ULCÈRE VEINEUX

L'ulcère veineux de jambe est une perte de substance chronique, siégeant au tiers distal de la jambe, secondaire à l'insuffisance veineuse chronique. Une AOMI est associée dans 25 % des cas (ulcère dit « mixte »). L'ulcère survient subitement (traumatisme, rupture de varice), ou insidieusement, près des malléoles interne ou externe. Il est souvent polycyclique avec une bordure inflammatoire et un fond fibrineux (fig. 14.174). L'ulcère de jambe est parfois biopsié, quand l'étiologie n'est pas certaine, pour éliminer une maladie inflammatoire, une vasculite, ou quand l'évolution est inhabituelle, sans réponse au traitement ou avec un bourgeonnement excessif, pour éliminer un carcinome ou une autre tumeur ulcérée. En bordure d'ulcère veineux, l'épiderme est irrégulièrement hyperplasique, pseudocarcinomateux parfois (fig. 14.175). L'épiderme peut être spongiotique, notamment en cas d'eczématisation péri-ulcéreuse, et le derme est le siège d'une angiodermite de stase (fig. 14.175). Au centre de l'ulcère, on voit un aspect de bourgeon charnu, sur un socle fibreux en profondeur (fig. 14.176). Le bourgeon charnu histologique correspond cliniquement au bourgeonnement normal du fond de l'ulcération. En profondeur, on voit des signes de l'insuffisance veineuse chronique, avec une fibrose hypodermique et une fibrose sous-endothéliale des veines de moyen calibre (fig. 14.177).



Fig. 14.174 Ulcère veineux.

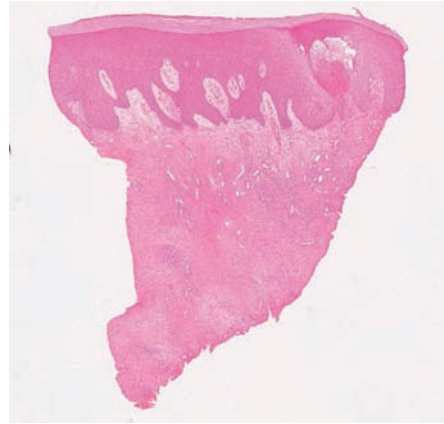


Fig. 14.175 Bordure d'ulcère veineux.

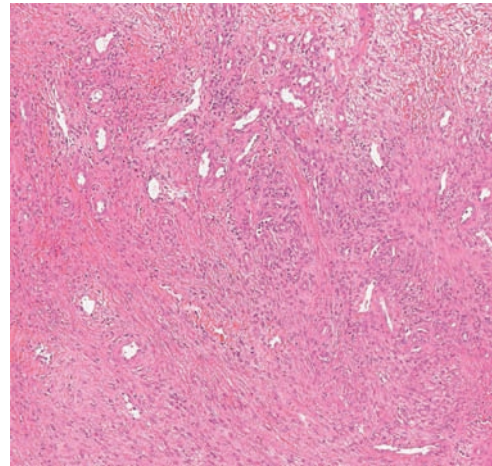


Fig. 14.176 Bourgeon charnu avec fibrose cicatricielle en profondeur.

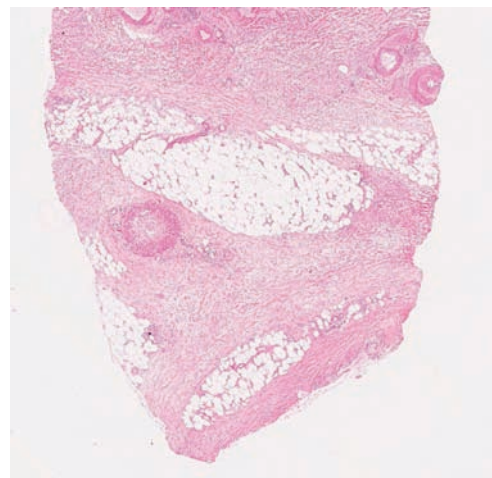


Fig. 14.177 Vasculopathie des veines hypodermiques.

ANGIODERMITE NÉCROTIQUE

L'*angiodermite nécrotique* est une ulcération escarotique très douloureuse, de taille variable, superficielle, de couleur violacée à noire, siégeant sur la jambe. Son installation est rapide, voire brutale, survenant typiquement chez la femme après 60 ans. Les facteurs favorisants sont le diabète, l'hypertension artérielle, même traitée, et l'AOMI. La bordure est violacée, purpurique, avec une extension livédoïde (fig. 14.178). L'évolution est lente, marquée par les rechutes, et le traitement difficile. Une excision complète de la plaque suivie d'une greffe est parfois réalisée (fig. 14.179). On voit alors l'ulcération cutanée pouvant aller jusqu'à l'hypoderme, surmontée d'un enduit fibrinoleucocytaire. En bordure et en profondeur, il existe une vasculopathie particulière des vaisseaux de moyen et petit calibre (fig. 14.180), correspondant à une fibrose hyaline sous-endothéliale (fig. 14.181). Le derme superficiel autour de l'ulcération est le siège de capillaires avec microangiopathie (épaississement pariétal, dépôts éosinophiles péri-capillaires) (fig. 14.182).



Fig. 14.178 Angiodermite nécrotique.

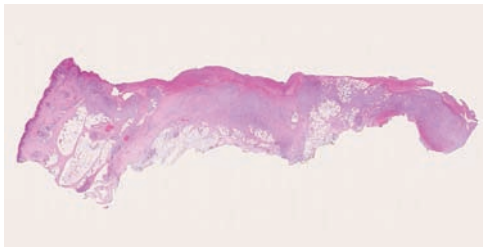


Fig. 14.179 Angiodermite nécrotique – exérèse en bloc.

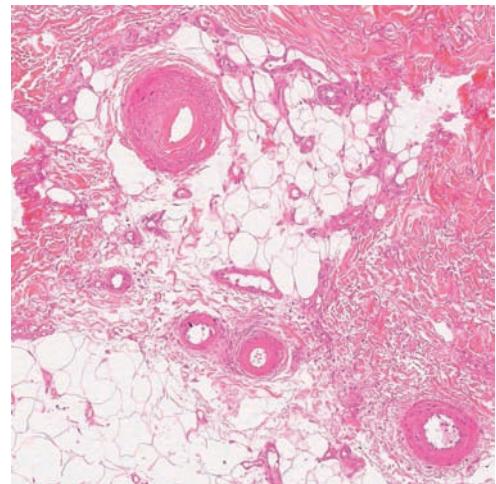


Fig. 14.180 Angiodermite nécrotique – vasculopathie en profondeur.

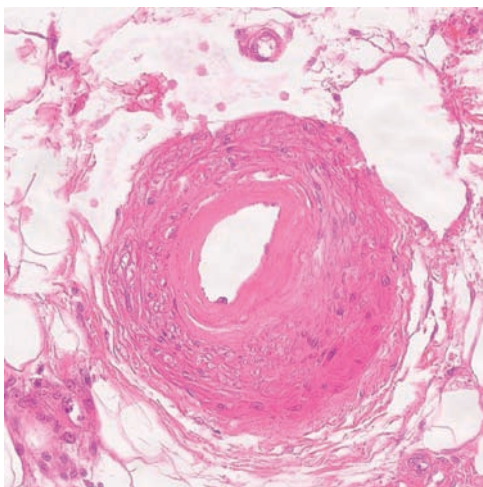


Fig. 14.181 Angiodermite nécrotique – fibrose hyaline sous-endothéliale.

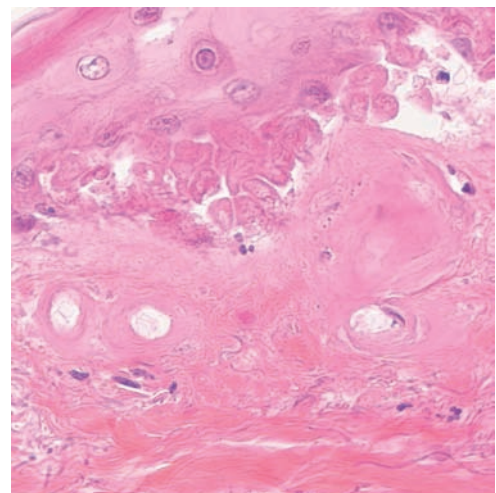


Fig. 14.182 Microangiopathie des capillaires dermiques.

VASCULITE LIVÉDOÏDE

La *vasculite livédoïde*, ou atrophie blanche, est l'expression clinique d'un processus thrombotique survenant dans des situations diverses : insuffisance veineuse chronique, diabète, connectivite, anomalies thrombogènes prédisposantes (hyperagrégabilité plaquettaire, cryofibrinogène, diminution de l'activité antithrombine III, mutation du facteur V Leyden). Dans tous les cas, il s'agit, au niveau des membres inférieurs autour des malléoles, de lésions purpuriques laissant place à des ulcérations de petite taille, très douloureuses, bordées par un anneau érythémateux violacé, cicatrisant en laissant une cicatrice atrophique stellaire blanche (fig. 14.183). Au microscope, l'ulcération cutanée est limitée, atteignant le derme moyen (fig. 14.184). La vasculopathie consiste en une fibrose péri-capillaire réduisant le calibre des lumières (fig. 14.185). Au maximum, les vaisseaux sont fibrosés et thrombosés (fig. 14.186, ici avec une hyperplasie capillaire réactionnelle au pourtour). En superficie, on peut voir des capillaires thrombosés, et d'autres dont la paroi est nécrosée, toutefois sans inflammation neutrophilique ou leucocytoclasie (fig. 14.187).



Fig. 14.183 Vasculite livédoïde – atrophie blanche.



Fig. 14.184 Vasculite livédoïde.

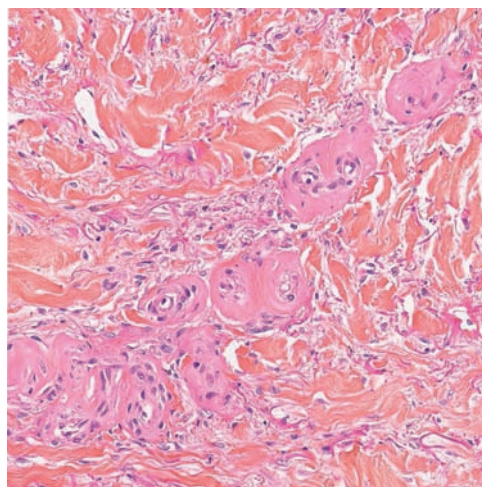


Fig. 14.185 Vasculopathie – fibrose péri-capillaire.

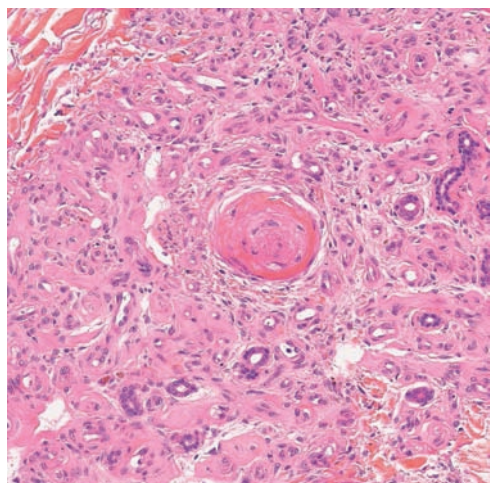


Fig. 14.186 Vasculopathie thrombosante et fibrosante.

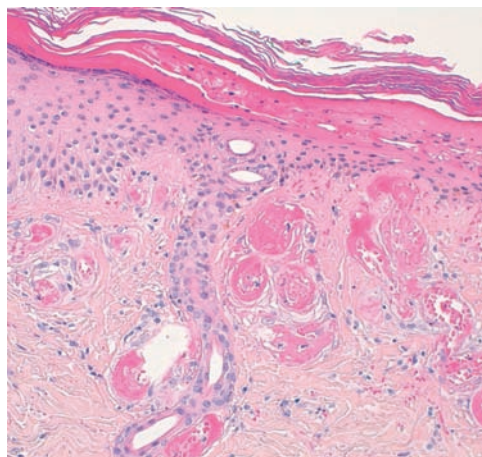


Fig. 14.187 Nécrose fibrinoïde et thrombose des capillaires superficiels.

BIBLIOGRAPHIE

- Carlson JA, Chen KR. Cutaneous pseudovasculitis. *Am J Dermatopathol* 2007; 29 : 44–55.
- Carlson JA. The histological assessment of cutaneous vasculitis. *Histopathology* 2010; 56 : 3–23.
- Colmenero I, Hoeger PH. Vascular tumours in infants. Part II : vascular tumours of intermediate malignity and malignant tumours. *Br J Dermatol* 2014; 171 : 474–84.
- Dray MS, McCarthy SW, Palmer AA, et al. Myopericytoma : a unifying term for a spectrum of tumours that show overlapping features with myofibroma. A review of 14 cases. *J Clin Pathol* 2006; 59 : 67–73.
- González Fernández D, Gómez Bernal S, Vivanco Allende B, Pérez Oliva N. Cutaneous collagenous vasculopathy : description of two new cases in elderly women and review of the literature. *Dermatology* 2012; 225 : 1–8.
- Hoeger PH, Colmenero I. Vascular tumours in infants. Part I : benign vascular tumours other than infantile haemangioma. *Br J Dermatol* 2014; 171 : 466–73.
- Huang TM, Lee JY. Lipodermatosclerosis : a clinicopathologic study of 17 cases and differential diagnosis from erythema nodosum. *J Cutan Pathol* 2009; 36 : 453–60.
- Ishibashi M, Kawahara Y, Chen KR. Spectrum of cutaneous vasculitis in eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (Churg-Strauss) : a case series. *Am J Dermatopathol* 2014 Jul 30; epub ahead of print.
- Lee JS, Kossard S, McGrath MA. Lymphocytic thrombophilic arteritis : a newly described medium-sized vessel arteritis of the skin. *Arch Dermatol* 2008; 144 : 1175–82.
- Lipsker D, Boeckler P. Manifestations cutanées associées aux paraprotéines : mécanismes des atteintes cutanées. *Presse Med* 2007; 36 : 1135–40.
- Osio A, Fraitag S, Hadj-Rabia S, et al. Clinical spectrum of tufted angiomas in childhood : a report of 13 cases and a review of the literature. *Arch Dermatol* 2010; 146 : 758–63.
- Requena L, Kutzner H. Hemangioendothelioma. *Semin Diagn Pathol* 2013; 30 : 29–44.
- Rongioletti F, Rebora A. Cutaneous reactive angiomatoses : patterns and classification of reactive vascular proliferation. *J Am Acad Dermatol* 2003; 49 : 887–96.
- Sardana K, Sarkar R, Sehgal VN. Pigmented purpuric dermatoses : an overview. *Int J Dermatol* 2004; 43 : 482–8.
- Suurmeijer AJ. Papillary hemangiomas and glomeruloid hemangiomas are distinct clinicopathological entities. *Int J Surg Pathol* 2010; 18 : 48–54.
- Terrier B, Cacoub P. Cryoglobulinemia vasculitis : an update. *Curr Opin Rheumatol* 2013; 25 : 10–8.
- Trindade F, Kutzner H, Tellechea Ó, et al. Hobnail hemangioma reclassified as superficial lymphatic malformation : a study of 52 cases. *J Am Acad Dermatol* 2012; 66 : 112–5.
- Wang L, Gao T, Wang G. Verrucous hemangioma : a clinicopathological and immunohistochemical analysis of 74 cases. *J Cutan Pathol* 2014 Sep 26; doi : [10.1111/cup.12385](https://doi.org/10.1111/cup.12385) [Epub ahead of print].
- Wohlrab J, Fischer M, Wolter M, Marsch WC. Diagnostic impact and sensitivity of skin biopsies in Sneddon's syndrome. A report of 15 cases. *Br J Dermatol* 2001; 145 : 285–8.
- www.issva.org : Classification actualisée des anomalies vasculaires.

Maladies de l'appareil unguéal 389

Anomalies des tiges pilaires et maladies du cuir chevelu 395

Pathologie non tumorale des glandes sudorales 407

MALADIES DE L'APPAREIL UNGUÉAL

L'ongle est un domaine à lui seul, comprenant de très nombreuses entités. Nous n'aborderons ici que quelques exemples de maladies de l'appareil unguéal.

MALADIES INFLAMMATOIRES DE L'ONGLE

Dans le *psoriasis*, la tablette est souvent très altérée et décollée du lit (onycholyse), épaissie (pachyonychie), de couleur anormale (leuconychie, xanthonychie). Il existe souvent une inflammation péri-unguéale, avec des lésions typiques de psoriasis (fig. 15.1) ou un érythème desquamatif diffus (fig. 15.2).

Au microscope, les biopsies longitudinales montrent bien la tablette de structure et d'épaisseur tout à fait anormales (fig. 15.3). L'inflammation est du même type que celle qu'on voit dans la peau, c'est-à-dire des collections de neutrophiles dans les couches hautes de l'épiderme, avec une parakératose épaisse en surface (fig. 15.4). Il y a aussi une inflammation lymphocytaire du lit de l'ongle. Le diagnostic différentiel



Fig. 15.2 Psoriasis unguéal avec érythrodermie.

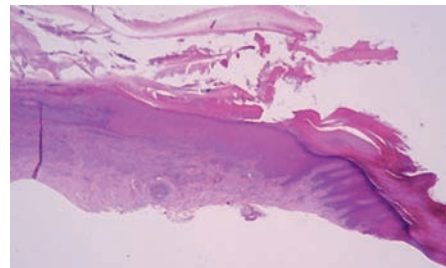


Fig. 15.3 Psoriasis unguéal – biopsie longitudinale.



Fig. 15.1 Psoriasis unguéal et péri-unguéal.

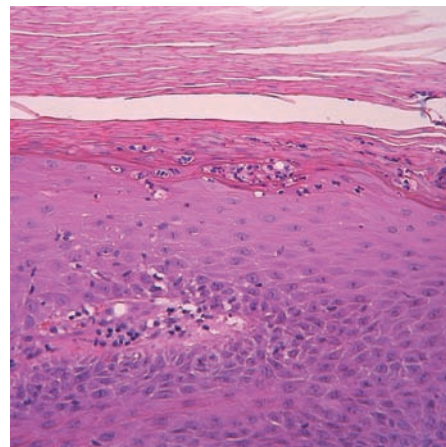


Fig. 15.4 Psoriasis unguéal – micro-abcès sous la tablette.

est principalement l'onychomycose, qui peut se présenter de façon identique cliniquement, avec le même type d'inflammation histologiquement.

Lichen plan unguéal

Le lichen classique ou érosif peut atteindre les tablettes unguéales. Il y a un risque d'atrophie majeure avec formation de ptérygion (fig. 15.5). Dans le lichen érosif, la tablette peut disparaître complètement. Une fois l'atrophie et le ptérygion installés de façon chronique, les lésions ne vont pas régresser.

La biopsie longitudinale montre une inflammation sous la matrice, sous la tablette et même du repli sus-unguéal (fig. 15.6). Comme dans la peau, on trouve une bande assez bien limitée de lymphocytes, avec agression des couches basales et hypergranulose (fig. 15.7), mais aussi hypertrophie kératinocytaire, ce qui aboutit à une tablette anormale qui va progressivement s'atrophier.



Fig. 15.5 Lichen plan avec atteinte unguéale.

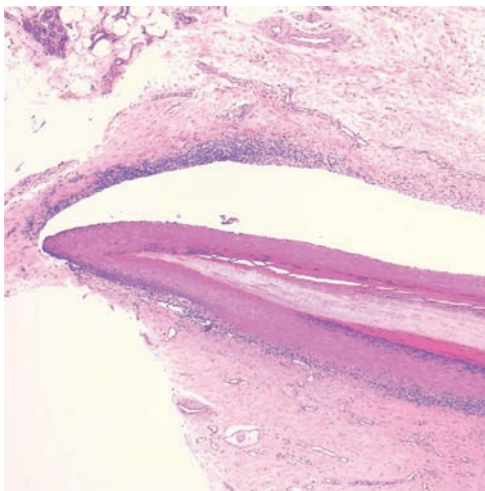


Fig. 15.6 Lichen de l'ongle avec inflammation de la matrice et du lit.

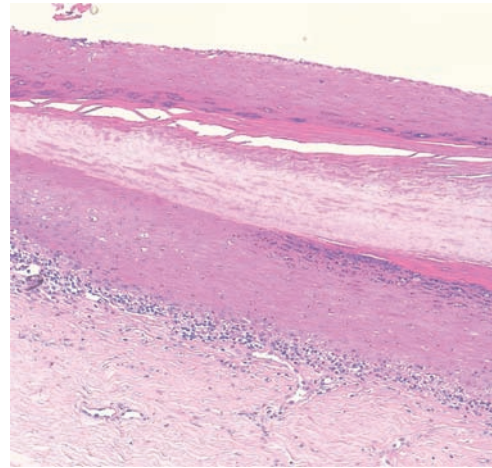


Fig. 15.7 Lichen unguéal – dermite de l'interface et hypergranulose.

ONYCHOMYCOSES

Les infections fongiques des ongles sont très fréquentes et ont trois causes principales : les dermatophytes (fig. 15.8 et 15.9), notamment *Trichophyton rubrum*, les candidoses (fig. 15.10 et fig. 15.11) et les moisissures (fig. 15.12). Les signes cliniques sont variables et parfois trompeurs.



Fig. 15.8 Onychomycose à dermatophytes.



Fig. 15.9 Onychomycose à *Trichophyton rubrum*.



Fig. 15.10 Onychomycose à *Candida albicans*.

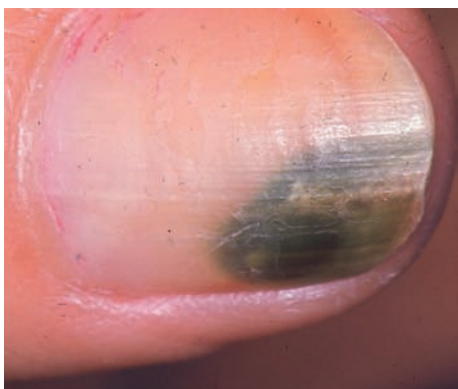


Fig. 15.11 Onychomycose à *Candida albicans*.

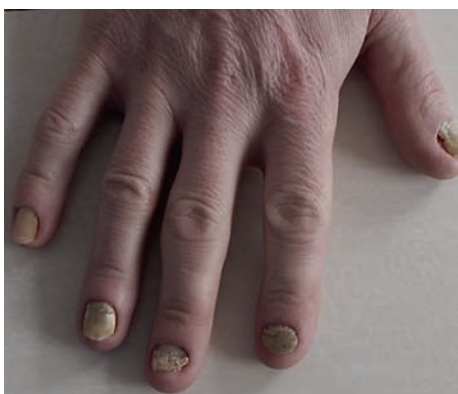


Fig. 15.12 Onychomycose à *Fusarium*.

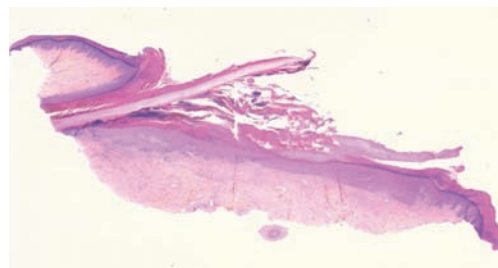


Fig. 15.13 Biopsie longitudinale : épaissement de la tablette.

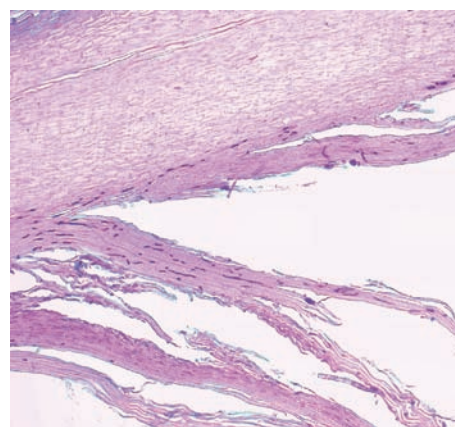


Fig. 15.14 Onychomycose à dermatophytes (coloration au PAS).

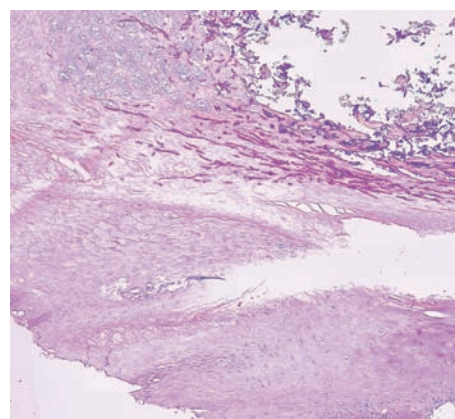


Fig. 15.15 Onychomycose superficielle à *Trichophyton rubrum* (PAS).

Les plus communs sont l'onycholyse (détachement distal de la tablette, voir [fig. 15.10](#)), l'épaississement ou pachyonychie (voir [fig. 15.8](#)), et les anomalies de couleur et de consistance.

La biopsie longitudinale n'est pas nécessaire pour faire le diagnostic ; l'analyse histologique de fragments de tablettes en coloration PAS permet le plus souvent de voir les filaments. Quand la biopsie est faite pour un diagnostic différentiel, la tablette est presque toujours anormale, épaissie, avec une atteinte de toutes les structures, la matrice, le lit et le repli sus-unguéal ([fig. 15.13](#)). Les filaments des dermatophytes

sont souvent présents en grande quantité, à la partie médiane de la tablette ([fig. 15.14](#)), ou plus superficiellement dans les formes à *Trichophyton rubrum*, donnant un aspect très blanc à la tablette ([fig. 15.15](#)). Dans les candidoses, il y a une inflammation plus importante, une parakératose épaisse, et des polynucléaires neutrophiles formant des logettes au sein de la matrice et du lit ([fig. 15.16](#)). Les filaments sont plus courts et plus trapus et sont localisés dans toutes les couches de la tablette ([fig. 15.17](#)). Il n'est pas toujours facile d'identifier clairement la nature de ces éléments fongiques, la culture permettant alors un diagnostic mycologique.

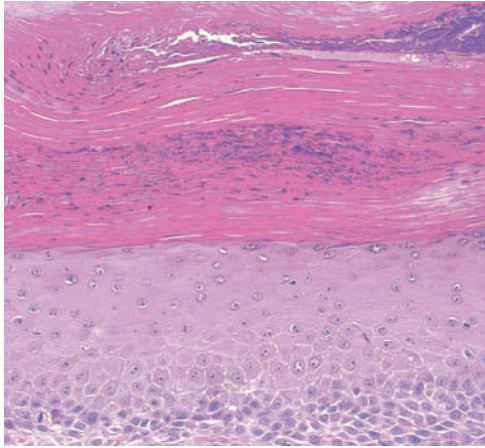


Fig. 15.16 Onychomycose à candida microablains.

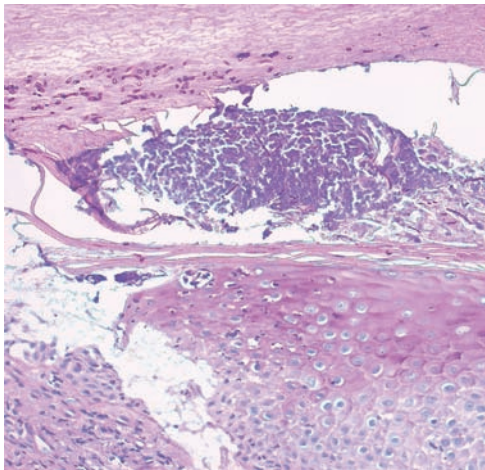


Fig. 15.17 Onychomycose à candida (PAS).

TUMEURS UNGUÉALES

Il existe des verrues péri-unguérales ou sous-unguérales, mais aussi des *papillomes cornés*, ou *onychopapillomes*, situés sous la tablette unguéale, laquelle se décolle et s'épaissit (fig. 15.18). La biopsie longitudinale montre la tablette complètement soulevée par une prolifération avec papillomatose et hyperkératose ortho- et parakératosique, comme dans les papillomes cornés classiques (fig. 15.19). Ces papillomes peuvent être d'origine virale, mais on ne voit pas toujours d'ef-



Fig. 15.18 Papillome sous-unguéal.

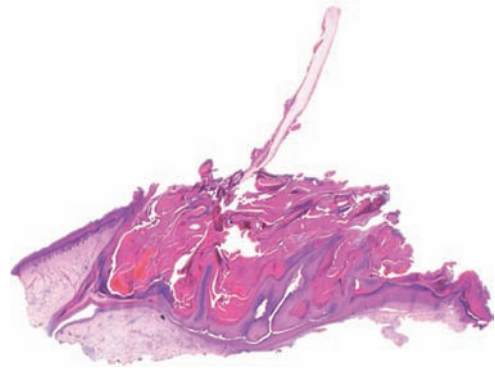


Fig. 15.19 Papillome soulevant la tablette.

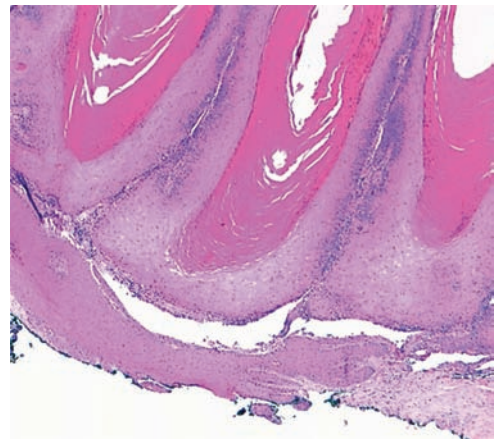


Fig. 15.20 Onychopapillome : acanthose et hyperkératose.



Fig. 15.21 Kérato-acanthome sous-unguéal – vue antérieure.
(Coll. Dr Olivier Cogrel.)

fets cytopathogènes. La régularité de l'acanthose et de la cytopathologie permet d'éliminer le carcinome (fig. 15.20).

Le *kérato-acanthome sous-unguéal* est une entité particulière, souvent confondue avec le carcinome épidermoïde. Cette lésion kératosique exophytique a tendance à soulever la tablette et forme une masse kératosique distale (fig. 15.21); elle peut être vue beaucoup plus précisément après avulsion partielle de la tablette (fig. 15.22). La tumeur se développe aussi en profondeur et provoque une encoche osseuse arrondie particulièrement nette, bien visible à la radiographie.

La prolifération a une bonne limitation périphérique et est faite de grands kératinocytes éosinophiles très clairs, avec un aspect endophytique régulier et une issue à la surface d'une épaisse hyperkératose (fig. 15.23). La limite profonde est nette (fig. 15.24). Il y a de multiples phénomènes de dyskératose

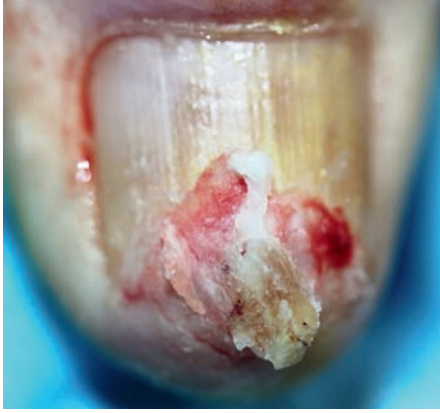


Fig. 15.22 Kérato-acanthome sous-unguéal après avulsion partielle de la tablette.
(Coll. Dr Olivier Cogrel.)

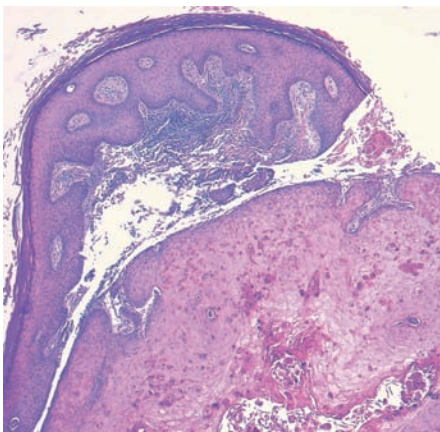


Fig. 15.23 Kérato-acanthome sous-unguéal – limite latérale.

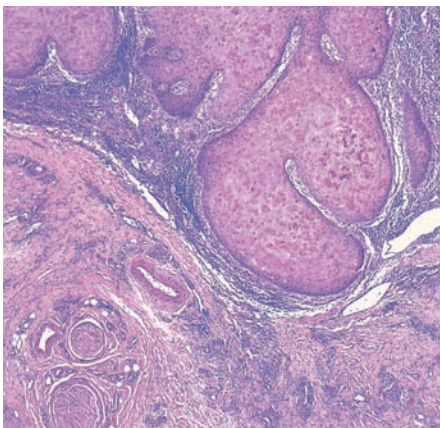


Fig. 15.24 Kérato-acanthome sous-unguéal – limite profonde.

qui s'éliminent vers la surface, en cellules isolées, en petits groupes ou en nappes, sans les enroulements en bulbes d'oignons du carcinome épidermoïde (fig. 15.25). La dyskératose au premier plan est très caractéristique du kérato-acanthome sous-unguéal. Les cellules ne sont pas atypiques et il n'y a pas d'activité mitotique majeure. Le diagnostic différentiel avec le carcinome est important car ces kérato-acanthomes nécessitent d'être excisés simplement, et ne justifient pas une amputation de la phalange. L'évolution est favorable après excision totale; cette forme du kérato-acanthome doit être distinguée de celle classique des téguments.

L'onychomatricome est une tumeur très caractéristique sur le plan clinique : la tablette est épaissie progressivement, ce qu'on voit bien à sa partie distale (fig. 15.26). Ceci est causé par une tumeur matricielle, formant des digitations multiples visualisées lorsqu'on récline la partie proximale de la tablette (fig. 15.27). Ces digitations vont créer des canaux longitudinaux creux dans la tablette, formant de multiples cavités apparaissant lorsqu'on fait une coupe transversale de celle-ci (fig. 15.28).

Sur coupe longitudinale, on a une image similaire à l'aspect clinique, avec épaississement marqué de la tablette, qui

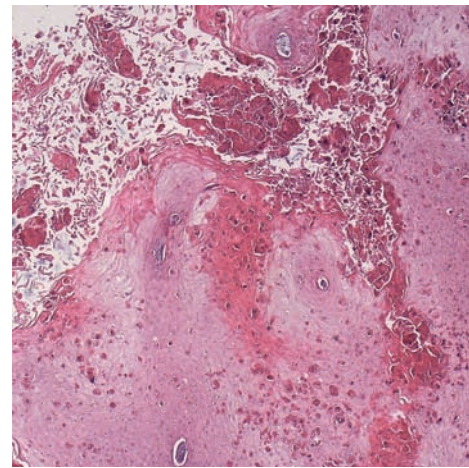


Fig. 15.25 Kérato-acanthome sous-unguéal – multiples dyskératoses isolées.



Fig. 15.26 Onychomatricome – vue antérieure.
(Coll. Dr Olivier Cogrel.)

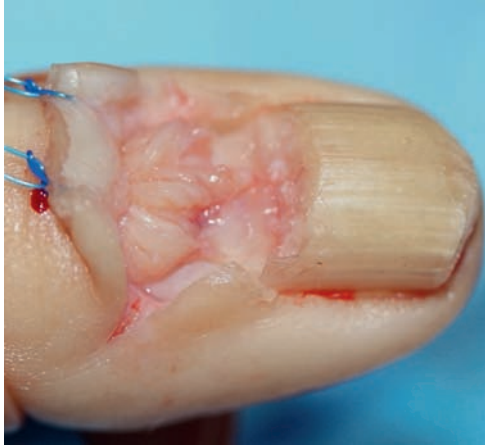


Fig. 15.27 Onychomatricome – aspect après ablation de la tablette unguéale.
(Coll. Dr Olivier Cogrel.)

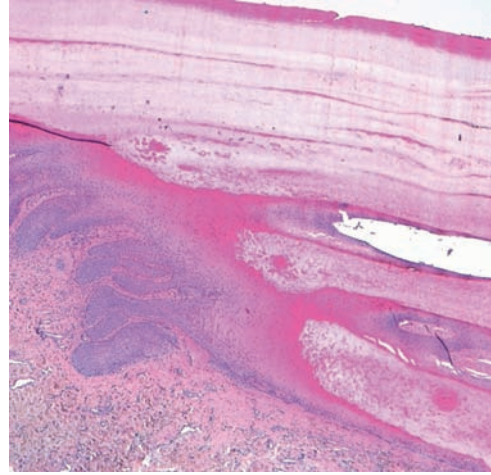


Fig. 15.30 Onychomatricome – épaissement de la tablette et grands espaces clairs.



Fig. 15.28 Onychomatricome – section transversale de la tablette (macroscopie).

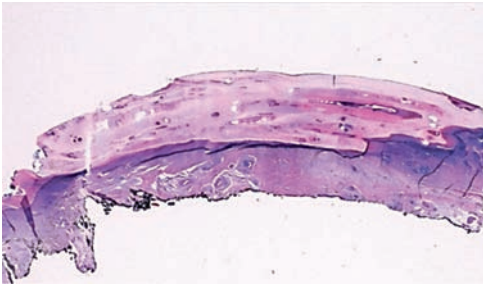


Fig. 15.29 Onychomatricome – biopsie longitudinale : multiples cavités au sein de la tablette épaissie.

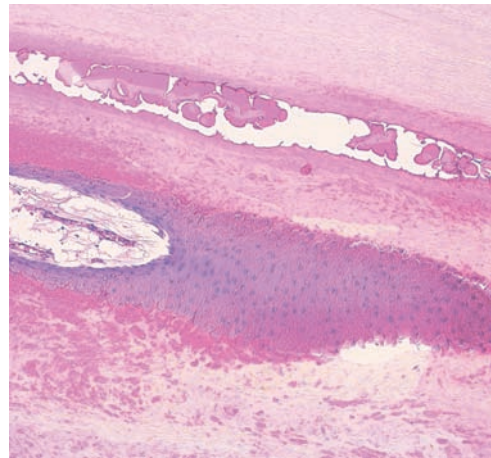


Fig. 15.31 Onychomatricome – gros plan sur la tablette.

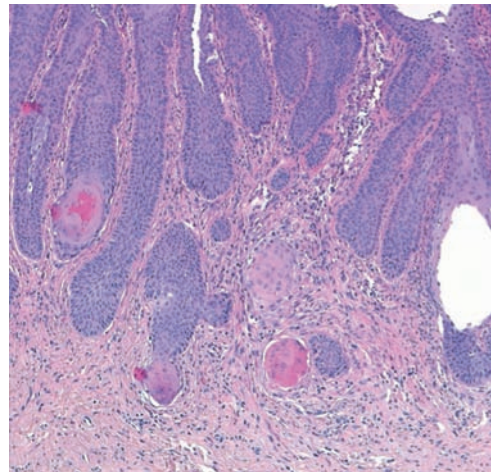


Fig. 15.32 Onychomatricome – multiples invaginations épithéliales.

est creusée de cavités allongées (fig. 15.29). La zone matricielle est très acanthosique, et donne des digitations qui semblent s'encaster dans la tablette (fig. 15.30), créant des canaux dans l'épaisseur de celle-ci (fig. 15.31). La zone matricielle a un développement endophytique sous forme de multiples languettes épithéliales entourées d'un stroma riche en cellules fusiformes (fig. 15.32), lesquelles expriment le CD34 (fig. 15.33).

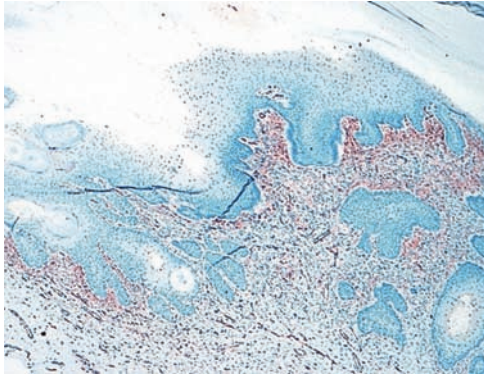


Fig. 15.33 Onychomatricome – marquage CD34 positif.

ANOMALIES DES TIGES PILAIRES ET MALADIES DU CUIR CHEVELU

ANOMALIES DES TIGES PILAIRES

Ces anomalies sont faciles à démontrer au microscope : il suffit de monter des cheveux entre lame et lamelle pour voir la plupart de ces altérations de la forme ou de la couleur de la tige pileaire. L'examen en lumière polarisée est toujours utile. On n'a pas besoin d'arracher les cheveux ; il suffit de les couper à ras du cuir chevelu.

Les *pili annulati* sont des cheveux anormaux par leur coloration qui varie très régulièrement d'un segment à l'autre de la tige, ce qui leur donne un aspect en mikado (fig. 15.34). Cette anomalie rare est transmise en dominance ; on l'a parfois aussi décrite après une pelade. On a au microscope des tiges pileaires d'épaisseur et de forme normales, mais dont la coloration réalise une alternance de zones sombres et claires à intervalle régulier (fig. 15.35 et fig. 15.36).

Les *cheveux incoiffables* (ou *pili trianguli et canaliculi*) ont un aspect mousseux, comme s'ils avaient été crépés (fig. 15.37). Il s'agit d'une anomalie génétique isolée le plus souvent, autosomique dominante, qui s'améliore spontanément à l'âge adulte ; on peut aussi avoir ce type de tiges pileaires au cours de syndromes plus complexes. L'incapacité des cheveux d'être plaqués contre le cuir chevelu est liée à leur forme.



Fig. 15.34 Pili annulati.

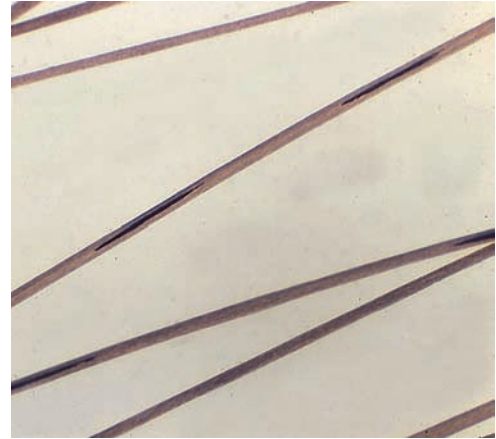


Fig. 15.35 Pili annulati – aspect en mikado.



Fig. 15.36 Pili annulati – alternance de bandes claires et sombres.

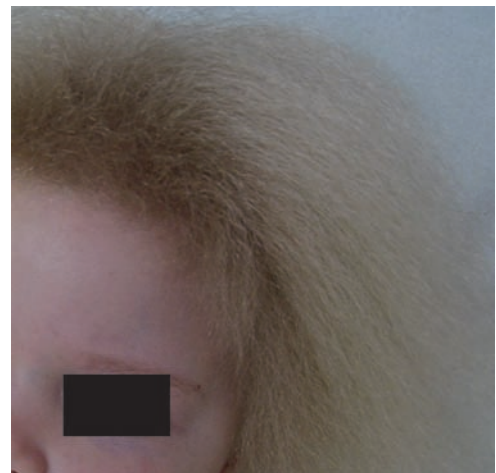


Fig. 15.37 Cheveux incoiffables.

Les tiges pileaires ont une section triangulaire (fig. 15.38), associée à des gouttières longitudinales qu'on peut repérer sur certaines (fig. 15.39).

Les *pili torti* sont caractérisés par des torsions multiples de la tige (fig. 15.40) entraînant des fractures distales. On le voit

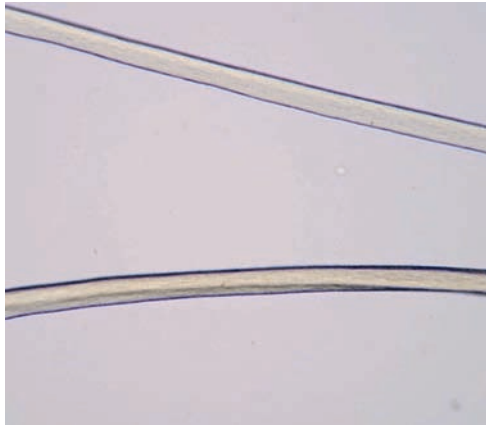


Fig. 15.38 Cheveux incoiffables – aspect triangulaire.

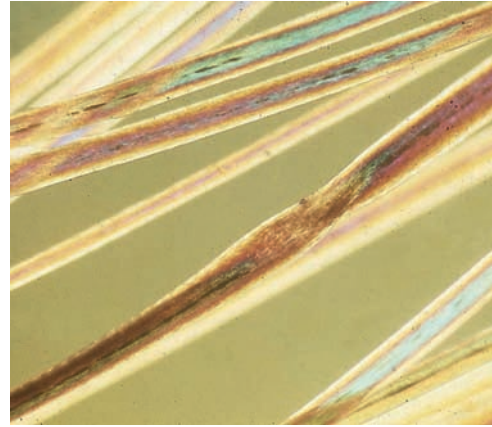


Fig. 15.41 Pili torti – gros plan en lumière polarisée.



Fig. 15.39 Cheveux incoiffables – gouttière longitudinale.

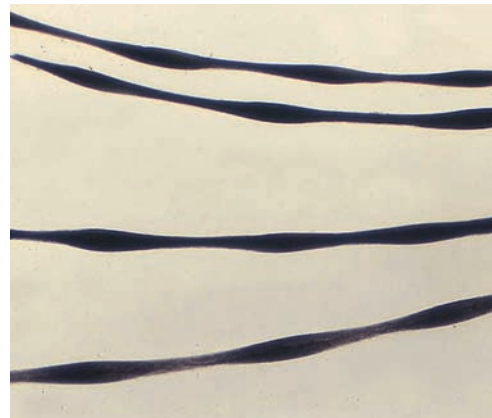


Fig. 15.42 Monilethrix.

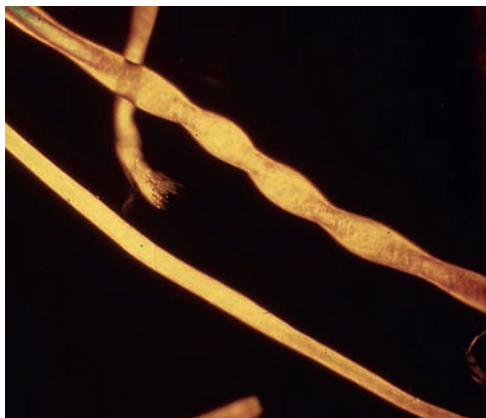


Fig. 15.40 Pili torti en lumière polarisée.

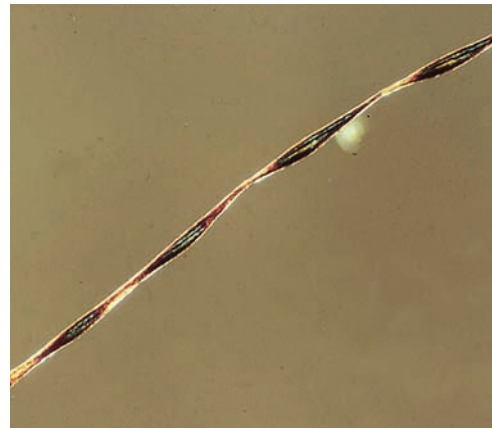


Fig. 15.43 Monilethrix – lumière polarisée.

bien aussi en lumière polarisée (fig. 15.41). Cet aspect n'est pas spécifique ; on peut le trouver dans la maladie de Menkes, les dysplasies ectodermiques, le monilethrix ou la maladie de Netherton. Cette anomalie peut aussi être tout à fait isolée.

Le *monilethrix* est une génodermatose autosomique dominante, par mutation d'un gène des kératines pilaires. Il entraîne des cheveux rares et cassés assez courts, avec un aspect dénudé des régions pariéto-occipitales. Une amélioration partielle est observée après l'adolescence. La tige présente un aspect de renflements et rétrécissements successifs,

formant une sorte de chapelet régulier (fig. 15.42). La zone pathologique est celle qui est rétrécie, d'où la fragilité. On voit bien aussi le rétrécissement en lumière polarisée (fig. 15.43).

La *trichorrhexie noueuse* peut être congénitale ou acquise ; elle peut s'associer à diverses maladies génétiques. Elle se présente sous forme de structures ovalaires qui font bien partie de la tige (fig. 15.44) et ne sont pas des structures exogènes comme les lentes (fig. 15.45). Les nœuds visibles sur la tige pilaire correspondent à fort grossissement à une anomalie qu'on compare à deux pinces écrasés l'un contre



Fig. 15.44 Trichorrhexie noueuse acquise.



Fig. 15.45 Trichorrhexie noueuse aspect de « pinceaux écrasés ».

l'autre (fig. 15.46). Cela entraîne une fragilité de la tige à cet endroit; les cheveux sont alors cassés à diverses longueurs. Dans les formes acquises liées aux techniques de soins capillaires agressives, on voit ces petites boules brillantes plutôt à la partie distale du cheveu. Dans les formes congénitales, les nœuds sont plus proximaux.

Les *cheveux bambous* (ou *trichorrhexis invaginata*) sont vus principalement dans la maladie de Netherton; ils sont présents plus rarement dans des dysplasies ectodermiques ou autres génodermatoses. La maladie de Netherton se traduit par une anomalie majeure de la perméabilité de l'épiderme, avec érythrodermie desquamative (fig. 15.47) associée à un retard de croissance du nourrisson. Les tiges pilaires, cheveux et sourcils, sont comparées à des bambous car il existe de petites zones de diamètre anormalement élevé formant des nœuds (fig. 15.47). Tous les cheveux ne sont pas atteints et le prélèvement de poils de sourcil est un peu plus rentable que celui des cheveux (fig. 15.48). Ces zones renflées correspondent à une invagination de la partie distale de la tige pileuse dans la partie proximale (fig. 15.49).

Dans la *trichothiodystrophie*, génodermatose complexe, les cheveux sont rares et fragiles, cassés nets (fig. 15.50). À faible grossissement, on voit des tiges pilaires d'aspect morphologique particulier (fig. 15.51), dont la caractéristique prin-



Fig. 15.46 Syndrome de Netherton.

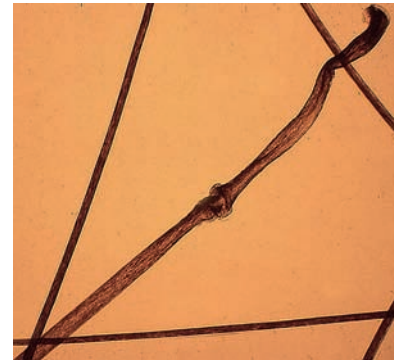


Fig. 15.47 Cheveux bambou – syndrome de Netherton.



Fig. 15.48 Aspect bambou dans un poil du sourcil.



Fig. 15.49 Gros plan sur les nodosités du syndrome de Netherton.



Fig. 15.50 Trichothiodystrophie – cheveux courts et alopecie.

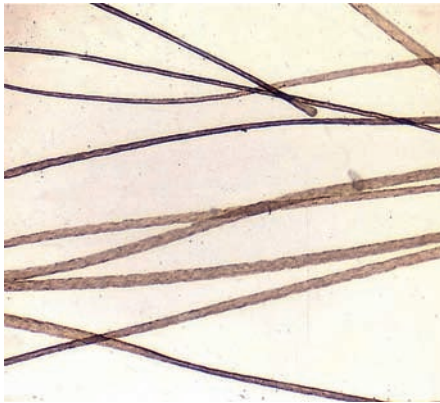


Fig. 15.51 Trichothiodystrophie – irrégularité de forme de la tige.



Fig. 15.52 Trichothiodystrophie – vue en lumière polarisée.

cipale nécessite un examen en lumière polarisée (fig. 15.52). Celle-ci montre une alternance de zones brillantes et foncées réalisant l'aspect classique de « queue de tigre » (fig. 15.53a, b).

La *trichoptilose* correspond aux cheveux fourchus, avec des fractures de la tige à leur extrémité distale (fig. 15.54) ou le long de la partie médiane du cheveu (fig. 15.55). L'origine est souvent exogène (techniques de coiffure et produits capillaires) et cet aspect n'est pas spécifique.



Fig. 15.53 a, b. Trichothiodystrophie – aspect en queue de tigre en lumière polarisée.



Fig. 15.54 Trichoptilose.



Fig. 15.55 Trichoptilose.

La *trichonodose* est plus anecdotique; la tige est d'épaisseur normale, mais les cheveux forment de véritables nœuds (fig. 15.56). L'origine en est aussi exogène.

ALOPÉCIES

La *trichotillomanie* correspond à un arrachement des cheveux par le patient lui-même, par touffes plus ou moins épaisses.

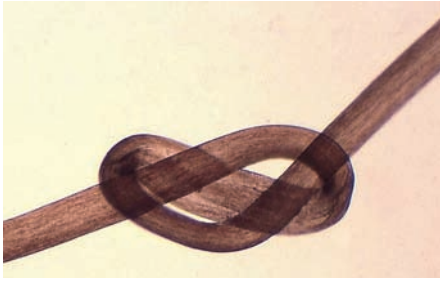


Fig. 15.56 Trichonodose.

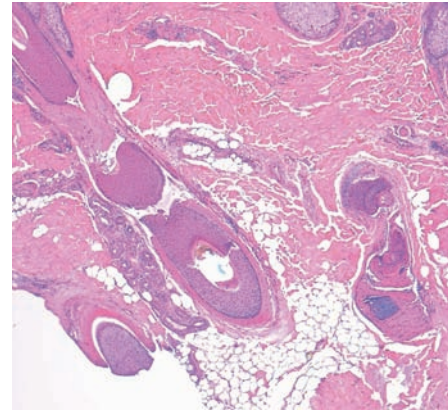


Fig. 15.59 Trichotillomanie – follicule catagène anormal à droite, fracture de la tige à gauche.



Fig. 15.57 Trichotillomanie.

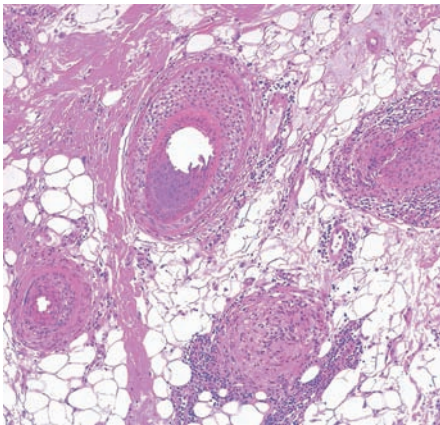


Fig. 15.58 Trichotillomanie – fracture de la gaine épithéliale interne et absence de tige pileaire.

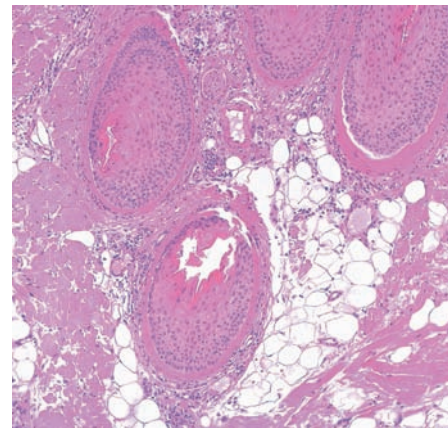


Fig. 15.60 Trichotillomanie – épaisse structure éosinophile interne.



Fig. 15.61 Plaque de pelade.

On la voit chez de petits enfants ou chez des adultes au cours de maladies psychiatriques. La diminution de la densité des tiges pileaires peut être très importante (fig. 15.57). Celles-ci sont cassées à des longueurs différentes.

La biopsie montre des anomalies des tiges et des gaines pileaires, avec des phénomènes d'arrachement de la tige (fig. 15.58). Il y a de multiples cheveux en phase catagène ou télogène (fig. 15.59). Les follicules coupés horizontalement ou obliquement ont une kératine éosinophile bien visible (fig. 15.60).

La *pelade* est une maladie auto-immune pouvant toucher en priorité le cuir chevelu et la barbe, mais aussi tous les poils corporels. Il s'agit d'une alopecie non cicatricielle dont la composante inflammatoire n'est pas visible cliniquement. La consistance est particulière, d'où le terme de plaque car il y a une discrète infiltration du cuir chevelu à cet endroit (fig. 15.61). Les plaques de pelade sont rondes, bien limitées, mais peuvent confluer, avec parfois en périphérie des petits cheveux dont l'extrémité distale est renflée en «point

d'exclamation» (fig. 15.62). Les poils et cheveux blancs peuvent rester en place et être isolés alors que les cheveux foncés ont disparu ; l'existence de poils blancs peut aussi être un phénomène de repousse partielle.

La pelade est caractérisée principalement par des structures pilaires miniaturisées, avec conservation des glandes sébacées (fig. 15.63). Les tiges pilaires sont progressivement remplacées par de la kératine infundibulaire (fig. 15.64). On a l'impression de follicules haut situés dans le derme et d'orifices folliculaires

béants avec hyperkératose infundibulaire, sans véritables bouchons cornés. On observe en outre un infiltrat inflammatoire lymphocytaire, qui a une topographie périfolliculaire profonde (fig. 15.65), aspect qu'on compare à des «essaims d'abeilles» (fig. 15.66). Il n'y a pas de signe épidermique associé. Plus rarement, on peut trouver des formes granulomateuses avec un infiltrat lymphocytaire et histiocytaire et des cellules géantes multinucléées phagocytant de la mélanine (fig. 15.67).



Fig. 15.62 Plaques de pelade confluentes.

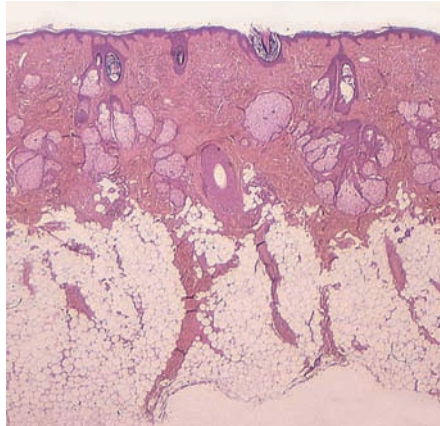


Fig. 15.63 Pelade – conservation des glandes sébacées.

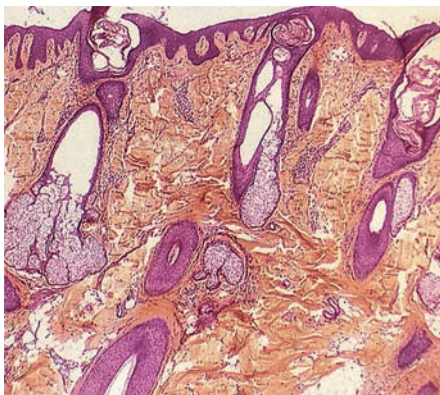


Fig. 15.64 Pelade – bouchon corné infundibulaire.

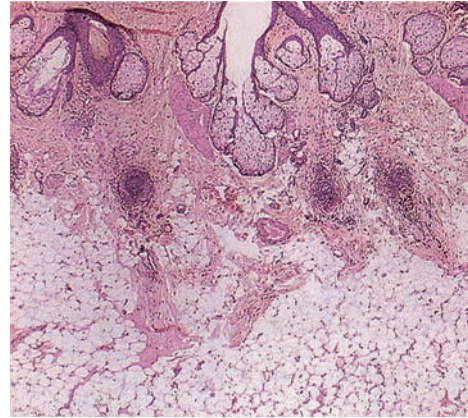


Fig. 15.65 Pelade – infiltrat lymphocytaire péripilaire profond.

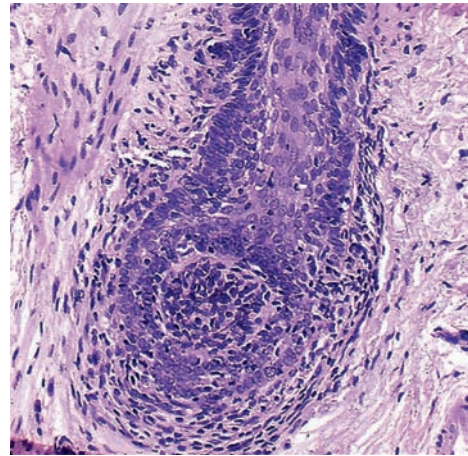


Fig. 15.66 Pelade – inflammation en essaim d'abeilles.

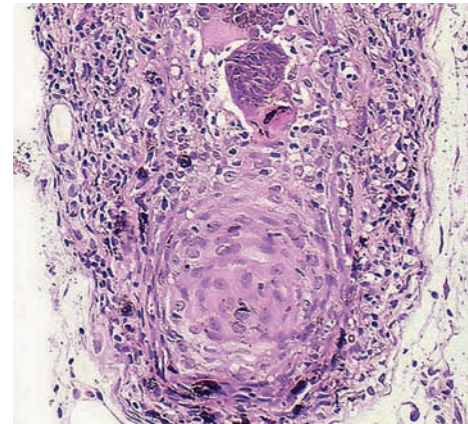


Fig. 15.67 Pelade avec infiltrat granulomateux.

Aplasia du vertex

Les lésions sont congénitales. L'enfant naît avec un défaut cutané de plus ou moins grande taille (pouvant parfois atteindre 10 cm), situé sur le vertex (fig. 15.68). Lorsque la lésion cicatrise, il persiste une grande zone alopécique d'aspect cicatriciel (fig. 15.69). Certaines formes concernent aussi la calotte crânienne sous-jacente. L'origine en est variable; ces lésions peuvent être isolées, familiales ou faire partie de maladies génétiques plus complexes. Certaines correspondent à des formes frustes d'anomalie embryologique par défaut de fermeture du tube neural; on peut alors y observer des résidus méningés.



Fig. 15.68 Aplasia du vertex chez un nouveau-né.

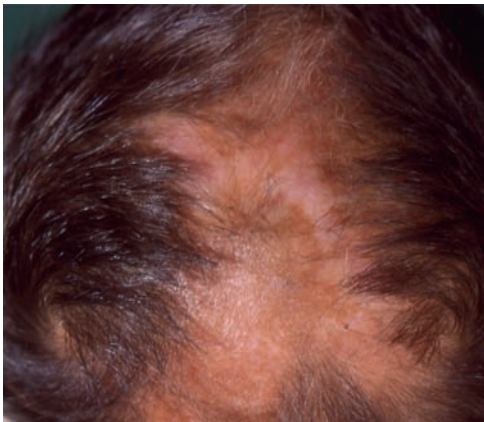


Fig. 15.69 Aplasia du vertex – cicatrice chez l'adulte.

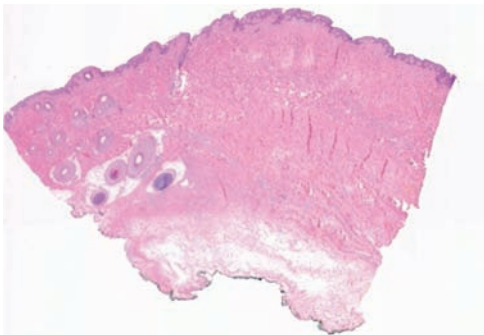


Fig. 15.70 Aplasia du vertex – absence de follicules dans la partie droite.

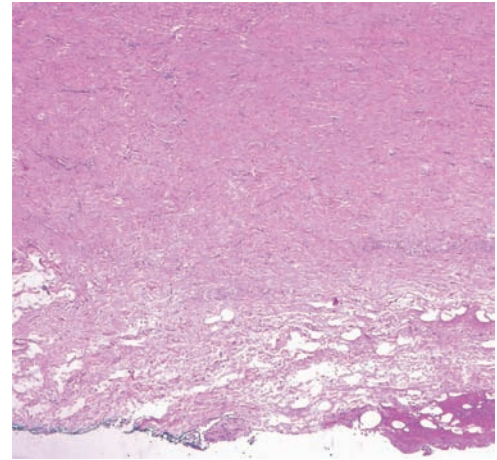


Fig. 15.71 Aplasia du vertex – fibrose diffuse.

À faible grossissement dans la forme simple, on voit un derme épaissi, fibreux, sans aucune annexe pileaire ou sébacée (fig. 15.70). La lésion cicatrise avec une vaste zone fibreuse qui n'a pas de spécificité notable (fig. 15.71).

Alopécies inflammatoires

LUPUS ÉRYTHÉMATEUX

Les lésions de lupus érythémateux chronique sont souvent localisées au cuir chevelu. Elles se traduisent par des plaques d'alopecie cicatricielle inflammatoires (fig. 15.72). Dans les plaques évolutives, on voit à la fois un érythème et des squames (fig. 15.73). Outre l'alopecie, les lésions élémentaires sont de même nature que celles du lupus discoïde sur la peau glabre : inflammation, atrophie, bouchons cornés, troubles pigmentaires.

De la même façon, il existe des altérations de la jonction dermo-épidermique, touchant aussi les gaines folliculaires. Avec le temps, une fibrose avec destruction des follicules s'installe, mais il reste souvent une inflammation du derme moyen ou profond (fig. 15.74). Le PAS peut montrer un épaississement de la membrane basale épidermique et le bleu Alcian des dépôts mucineux interstitiels dermiques. D'authentiques bouchons cornés sont possibles. Contrairement à la pelade, il y a

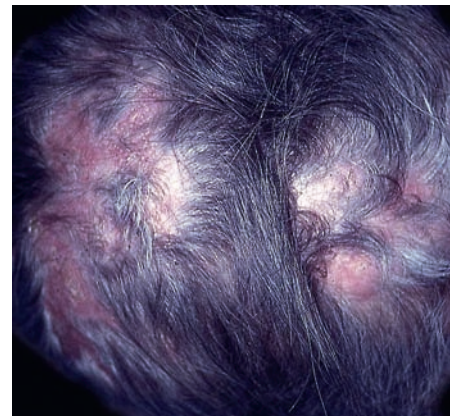


Fig. 15.72 Lupus érythémateux chronique du cuir chevelu.

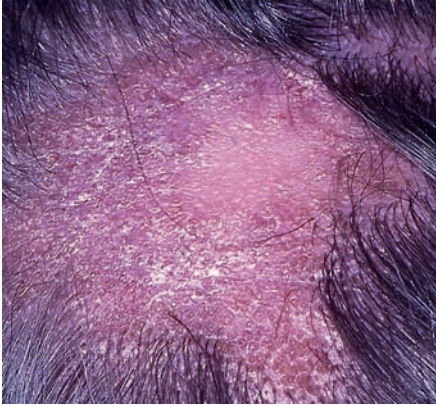


Fig. 15.73 Lupus érythémateux chronique du cuir chevelu.

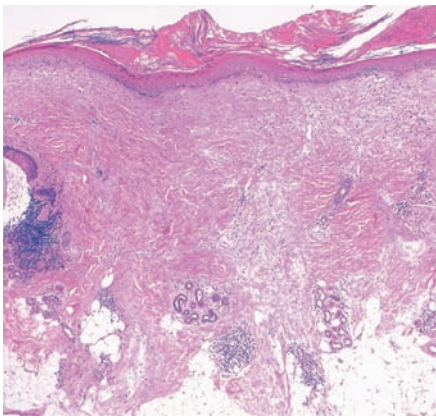


Fig. 15.74 Lupus érythémateux chronique – fibrose et infiltrat inflammatoire profond.

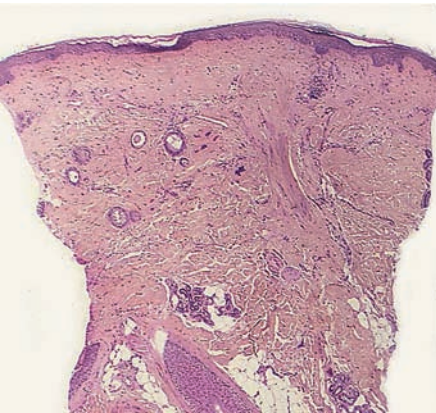


Fig. 15.75 Lupus érythémateux chronique – faux aspect de syringome après alopecie complète.

ici une atrophie des glandes sébacées (fig. 15.75). Il y a toujours un infiltrat inflammatoire lymphocytaire, situé autour des follicules ou dans le derme entre des follicules altérés. Dans les cas très évolués, on a un aspect cicatriciel, avec dilatation des canaux sudoraux qui donne des images de pseudosyringomes (fig. 15.75). La totalité du follicule a alors disparu et ne persistent que des bandes fibreuses obliques.

LICHEN PLAN ALOPÉCIANT

Le lichen plan peut toucher le cuir chevelu sous forme de plaques inflammatoires alopeciques, plus ou moins érythémateuses avec squames (fig. 15.76) et des possibles gaines coulissantes (fig. 15.77). L'autre tableau est celui du recul progressif de la ligne d'implantation frontale, visible surtout chez les femmes ménopausées (alopécie frontale fibrosante).

Il existe comme sur la peau glabre une acanthose hypertrophique de l'épiderme (fig. 15.78), ainsi que des gaines pilaires,

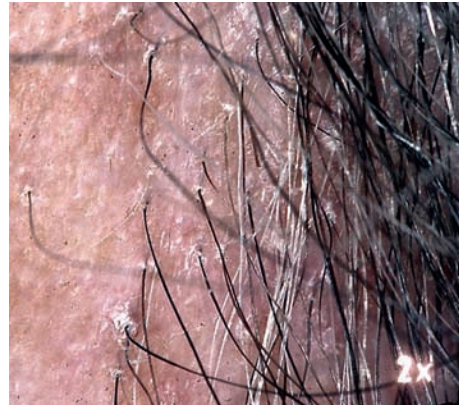


Fig. 15.76 Lichen plan alopeciant du cuir chevelu.

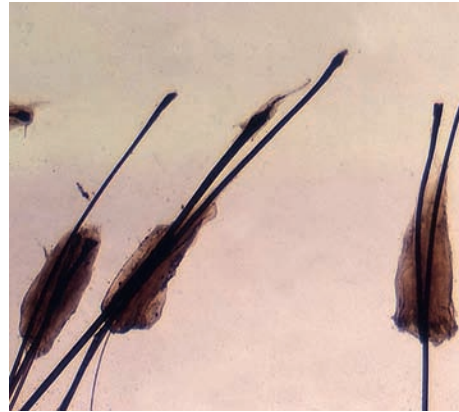


Fig. 15.77 Lichen plan – gaines coulissantes.

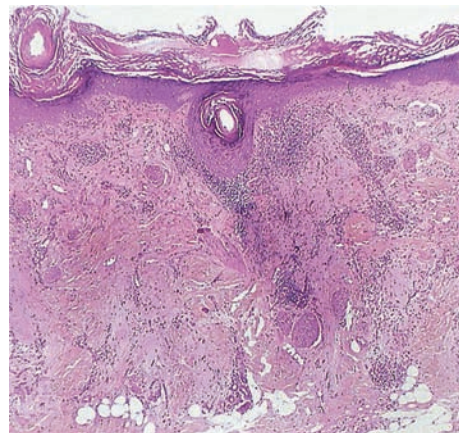


Fig. 15.78 Lichen plan – infiltrat péripilaire.

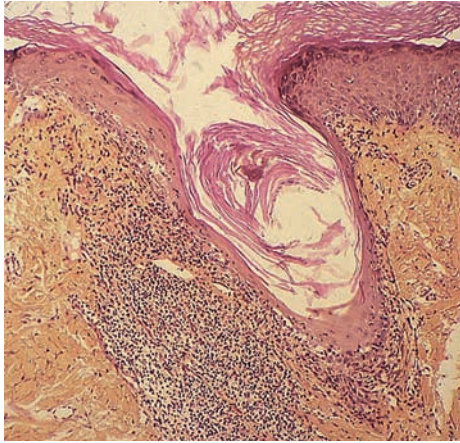


Fig. 15.79 Lichen plan pilaire avec atrophie et dermatite de l'interface.

notamment dans l'infundibulum. L'hyperkératose orthokératosique avec hypergranulose participe à la formation de bouchons cornés, lesquels peuvent être associés à une atrophie des gaines avec hypertrophie kératinocytaire (fig. 15.79). L'infiltrat est principalement lymphocytaire et reste collé contre les structures folliculaires, contrairement au lupus où l'infiltrat peut aussi être interfolliculaire. Il y a des signes d'agression des gaines avec vacuolisation puis atrophie. Dans les formes évoluées, on a une fibrose périfolliculaire, puis le follicule peut disparaître complètement, de même que l'infiltrat inflammatoire.

PSEUDOPELADE DE BROCCQ

Il s'agit d'une entité caractérisée cliniquement par l'apparition progressive de petites zones alopeciques inflammatoires qui deviennent cicatricielles (fig. 15.80) et sont situées à la partie médiane du cuir chevelu (fig. 15.81). Cela réalise le tableau classique de zones glabres multiples «comme des pas dans la neige». Le diagnostic suppose que l'on ait éliminé le lupus et le lichen. Cet état d'alopecie cicatricielle, quand il est évolué, ne peut être distingué des séquelles cicatricielles du lupus érythémateux chronique ou du lichen plan.

Au microscope, l'épiderme est normal, sans agression de la basale. Les glandes sébacées diminuent en taille ou disparaissent. L'infiltrat inflammatoire lymphocytaire est modéré et

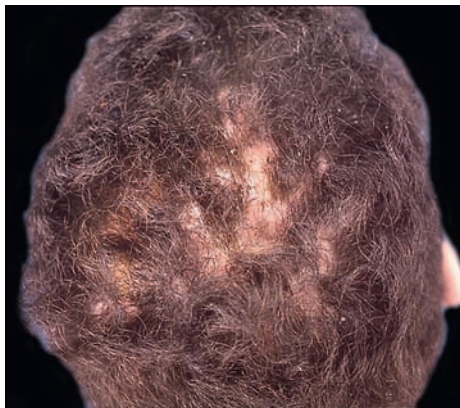


Fig. 15.80 Pseudopelade de Brocq.

peu spécifique. Lorsque la maladie est évolutive, on voit des phénomènes de régression catagène pathologique (fig. 15.82), où les follicules sont remplacés par des membranes d'aspect vitré, éosinophiles (fig. 15.83). Au stade tardif, les follicules disparaissent. Il n'y a plus que des silhouettes fibreuses obliques avec disparition du tissu élastique à cet endroit. Il ne persiste que les muscles pilo-arrecteurs qui sont connectés à ces zones fibreuses sur les trajets folliculaires (fig. 15.84).



Fig. 15.81 Pseudopelade de Brocq.

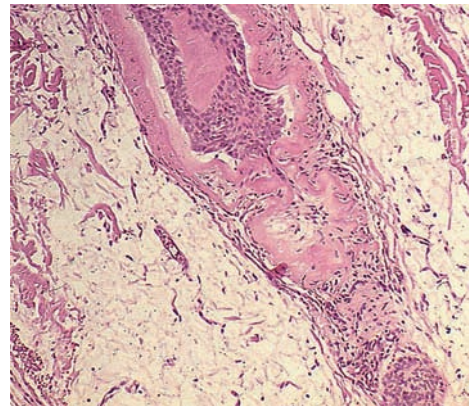


Fig. 15.82 Pseudopelade – follicule catagène anormal.

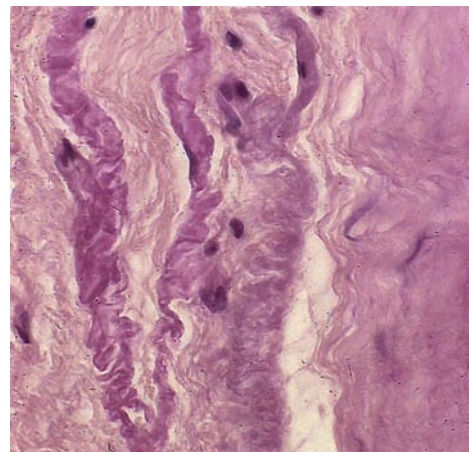


Fig. 15.83 Pseudopelade – membrane vitrée éosinophile.

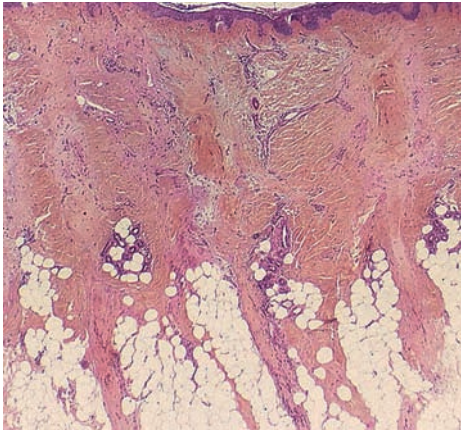


Fig. 15.84 Pseudopelade stade tardif.

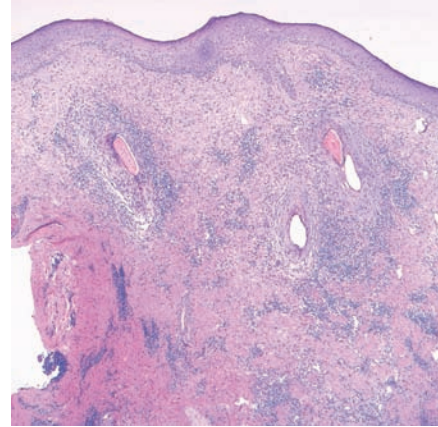


Fig. 15.87 Folliculites décalvantes.

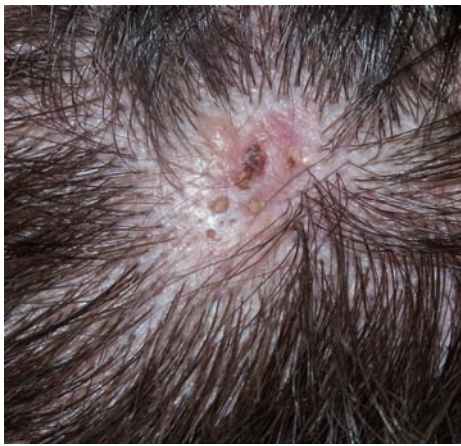


Fig. 15.85 Folliculites décalvantes.

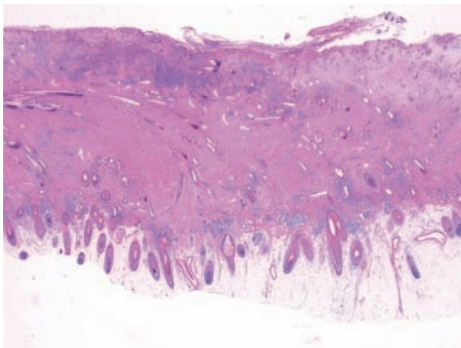


Fig. 15.86 Folliculites décalvantes – infiltrat superficiel et croûte.

FOLLICULITES DÉCALVANTES

On a dans ce tableau une suppuration avec des pustules folliculaires, une inflammation périfolliculaire et une disparition focale des tiges pilaires, avec croûtes (fig. 15.85). On voit fréquemment une inflammation en périphérie de l'alopecie, avec parfois un aspect en «cheveux de poupées», où plusieurs follicules émergent d'un orifice folliculaire. Cette affection est chronique et récidivante.

La biopsie montre que la partie profonde des follicules n'est pas initialement atteinte (fig. 15.86). En revanche, dans

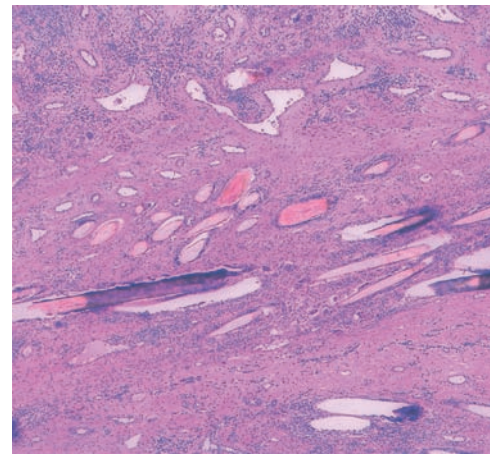


Fig. 15.88 Multiples tiges pilaires et fibrose inflammatoire.

le derme, il existe une fibrose inflammatoire, autour de tiges pilaires sans gaine folliculaire qui provoquent une inflammation initialement neutrophilique et lymphocytaire (fig. 15.87) puis granulomateuse (fig. 15.88). Si la biopsie porte sur une pustule, elle est de type infundibulaire, avec souvent une rupture de l'infundibulum et un infiltrat péripilaire dense, contenant de nombreux neutrophiles.

CELLULITE DISSÉQUANTE (DE QUINQUAUD)

Il s'agit d'un processus inflammatoire avec abcédation étendue du cuir chevelu et chute des tiges pilaires. On peut en rapprocher l'entité qualifiée de «nodules aseptiques alopeciant» qui se présente de façon différente, avec une inflammation aboutissant à des zones alopeciques arrondies, en relief et de consistance molle (fig. 15.89). L'infiltrat dermique, souvent neutrophilique, est très abondant, assez diffus, et pas uniquement centré sur la zone péripilaire comme dans les folliculites décalvantes (fig. 15.90). Les gaines sont progressivement détruites ; on voit au sein d'un derme inflammatoire et œdémateux des tiges pilaires qui semblent à nu (fig. 15.91).

FOLLICULITES EN TOUFFES

Il s'agit d'un état pustuleux aboutissant à une alopecie cicatricielle, proche des folliculites décalvantes. La caractéristique est l'aspect en «cheveux de poupée», c'est-à-dire l'issue



Fig. 15.89 Cellulite disséquante du cuir chevelu.

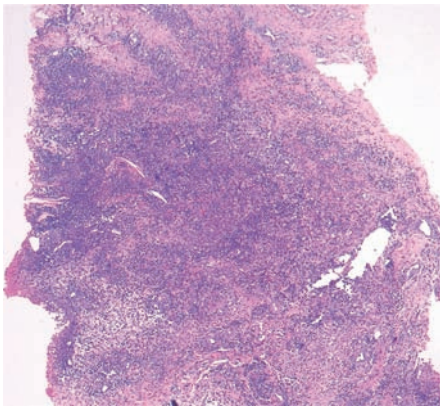


Fig. 15.90 Cellulite disséquante.

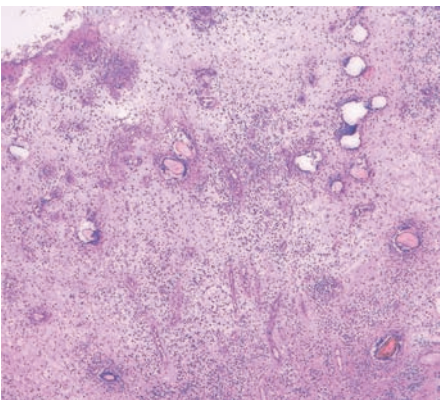


Fig. 15.91 Cellulite disséquante – et tiges pileuses à nu.

de plusieurs tiges pileuses, parfois jusqu'à une dizaine, par le même orifice infundibulaire (fig. 15.92).

La phase initiale est une folliculite avec rupture de l'infundibulum et infiltrat neutrophilique, lymphocytaire et histiocytaire périphérique. Progressivement, l'inflammation cause la confluence de plusieurs follicules dans un infundibulum unique avec des tiges pileuses groupées (fig. 15.93). En périphérie, il existe une fibrose inflammatoire (fig. 15.94).

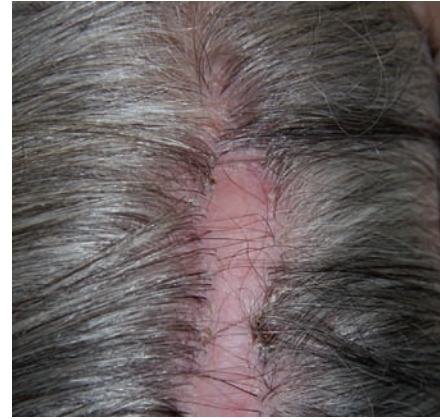


Fig. 15.92 Folliculites en touffes.

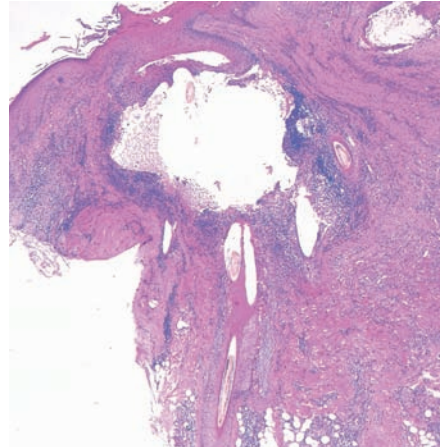


Fig. 15.93 Folliculites en touffes.

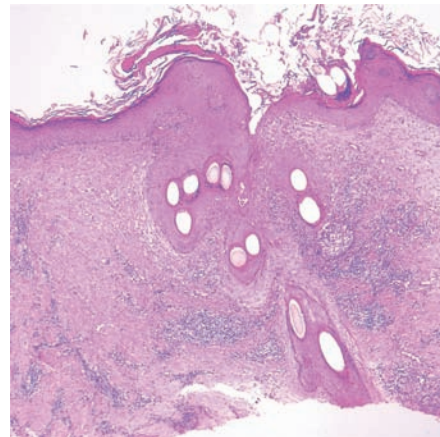


Fig. 15.94 Folliculites en touffes – multiples follicules confluent en un orifice unique.

FOLLICULITES CHÉLOÏDIENNES

Les folliculites chéloïdiennes surviennent presque toujours à la partie haute de la nuque chez des hommes, à la jonction avec la zone occipitale du cuir chevelu, sur peau de phototype foncé (fig. 15.95). Il y a une inflammation chronique, avec des phénomènes de folliculites suppuratives, destruction des gaines pileuses et fibrose contenant des fragments de tige pileuse (fig. 15.96). Avec le temps, l'inflammation régresse et



Fig. 15.95 Folliculites chéloïdiennes de la nuque.

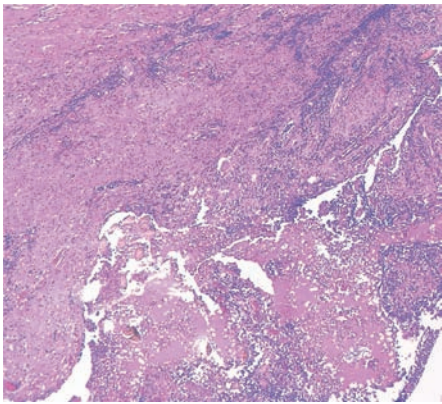


Fig. 15.96 Folliculites chéloïdiennes.

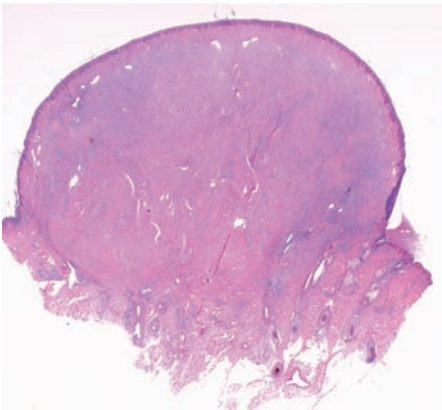


Fig. 15.97 Folliculites chéloïdiennes – absence de follicules et zone fibreuse compacte.

laisse place à une fibrose plus marquée (fig. 15.97), puis on a de véritables chéloïdes (fig. 15.98 et 15.99). On peut voir autour un aspect en « cheveux de poupée » ainsi que des pustules persistantes. Les lésions peuvent confluer pour donner de grands placards alopéciques et suppuratifs.

PUSTULOSE ÉROSIVE DU CUIR CHEVELU

Ce tableau prédomine chez les adultes âgés, notamment les hommes ayant une alopecie androgénétique. Il survient sur un terrain d'héliodermie et de peau atrophique et fragile.

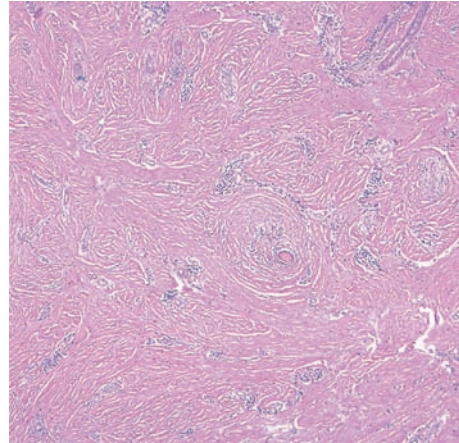


Fig. 15.98 Folliculites chéloïdiennes – persistance de tiges pilaires et fibrose.

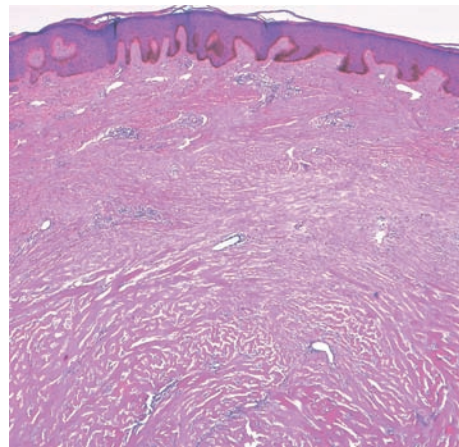


Fig. 15.99 Folliculites chéloïdiennes évoluées.



Fig. 15.100 Pustulose érosive du cuir chevelu.

Cet état pustuleux au départ aboutit à des érosions multiples (fig. 15.100) et des croûtes ou squames, qui peuvent être prises pour des kératoses actiniques. Moins fréquemment, ces pustuloses peuvent se voir sur cuir chevelu non alopécique.

Contrairement aux autres affections alopéciantes inflammatoires, il n'y a pas de folliculite initiale, mais des pustules étendues, sous-cornées (fig. 15.101), associées à un

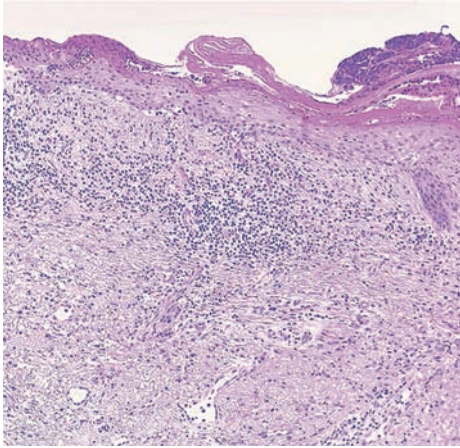


Fig. 15.101 Pustulose érosive – squame-croûte.

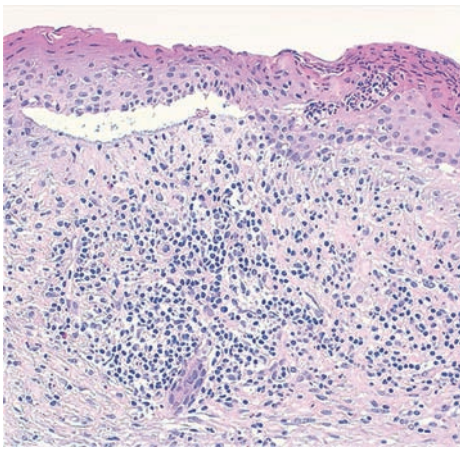


Fig. 15.102 Pustulose érosive – clivage dermo-épidermique.

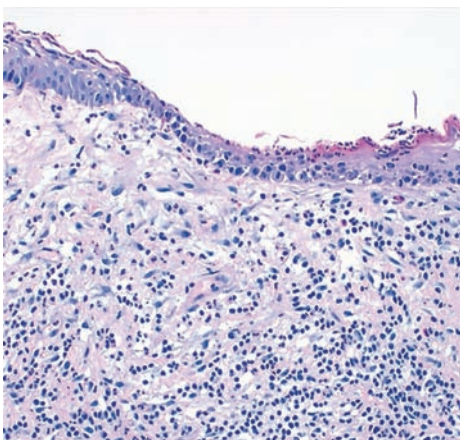


Fig. 15.103 Pustulose érosive – érosion superficielle.

infiltrat lympho-histiocytaire du derme (fig. 15.102). Le processus aboutit progressivement à une érosion épidermique (fig. 15.103). Ces érosions peuvent être confluentes et ont des difficultés à cicatriser, d'autant plus qu'on traite le patient pour l'aspect de kératose actinique, par cryothérapie par exemple.

PATHOLOGIE NON TUMORALE DES GLANDES SUDORALES

PATHOLOGIE DES GLANDES APOCRINES

Maladie de Fox-Fordyce

Cette maladie comprend de petites papules prurigineuses situées surtout dans les creux axillaires (fig. 15.104) ou parfois sur les aréoles mammaires et le pubis. Ces papules sont régulières, alignées et légèrement kératosiques. La maladie touche surtout les femmes jeunes. Elle résulte d'une obstruction du canal excréteur apocrine, lequel est toujours lié à un follicule pileux. L'évolution est variable suivant les périodes du cycle menstruel.

La biopsie montre une hyperkératose d'un follicule central formant comme un petit bouchon corné (fig. 15.105). On voit le canal apocrine se jeter dans cet infundibulum (fig. 15.106). Il y a une discrète inflammation périphérique d'abord lymphocytaire mais aussi plasmocytaire, autour de la partie moyenne et haute du canal apocrine (fig. 15.107). C'est l'hyperkératose qui entraîne une rétention sudorale, puis le phénomène inflammatoire réactionnel.



Fig. 15.104 Maladie de Fox-Fordyce du creux axillaire. (Coll. Dr S. Goldberg)

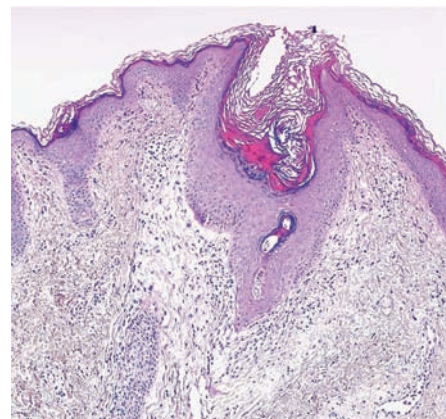


Fig. 15.105 Maladie de Fox-Fordyce – hyperkératose.

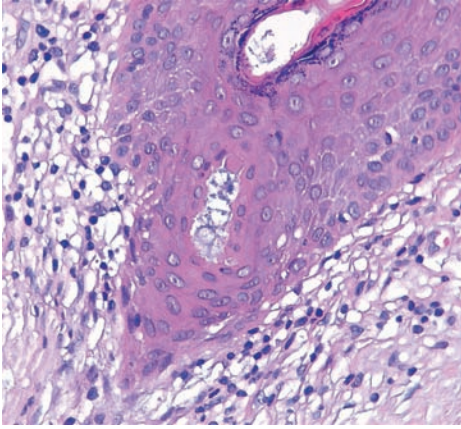


Fig. 15.106 Infiltrat à l'endroit de connexion du canal sudoral au follicule.

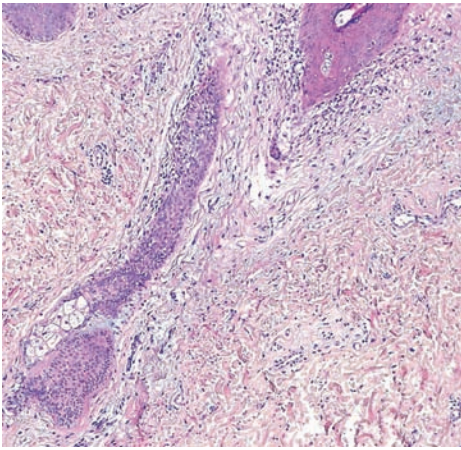


Fig. 15.107 Maladie de Fox-Fordyce – infiltrat en périphérie du canal sudoral.

Maladie de Verneuil (hidrosadénite suppurée)

Le nom d'*hidrosadénite* est impropre car la maladie de Verneuil est une suppuration chronique d'origine folliculaire. Elle reste néanmoins classiquement traitée au sein des maladies des glandes sudorales, car les localisations principales sont celles des glandes apocrines : creux axillaires (fig. 15.108), organes génitaux (fig. 15.109), plis inguinaux (fig. 15.110) et fesses. La maladie de Verneuil se traduit par des fistules, des abcès récidivants et une inflammation chronique. On observe aussi des brides cicatricielles et des comédons multiples (fig. 15.110). Les lésions évoluent par poussées douloureuses de suppuration qui laissent des cicatrices plus ou moins dystrophiques. Dans les formes graves, il y a une suppuration chronique avec émission de pus quasi permanente et des douleurs importantes. Seule la chirurgie large permet pour l'instant d'améliorer durablement cette affection. La maladie de Verneuil peut être significativement associée à la maladie de Dowling-Degos (voir chapitre 17).

Les pièces d'exérèse permettent à faible grossissement de voir des structures kystiques, de longues galeries de type épidermique au sein du derme et de l'hypoderme, associées à une

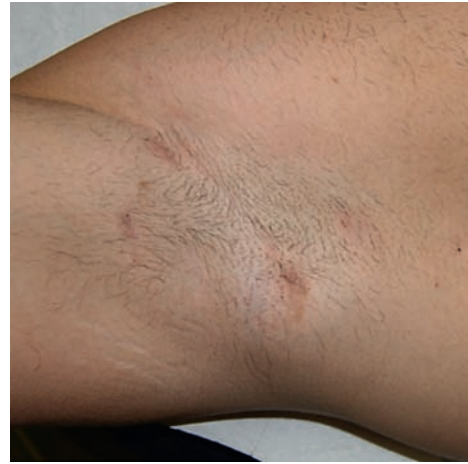


Fig. 15.108 Maladie de Verneuil axillaire avec hidrosadénites.



Fig. 15.109 Maladie de Verneuil inguinale et vulvaire.



Fig. 15.110 Maladie de Verneuil – zones cicatricielles, comédons et brides.

inflammation majeure et une fibrose (fig. 15.111); on note sur cette figure que les glandes apocrines sont normales, alors que toute l'inflammation et la zone cicatricielle sont situées autour d'un trajet fistuleux. Il y a formation de multiples galeries pouvant s'étendre très profondément et à distance (fig. 15.112). Quand il existe des structures kystiques, elles sont de type épidermoïde (fig. 15.113). Il y a presque toujours

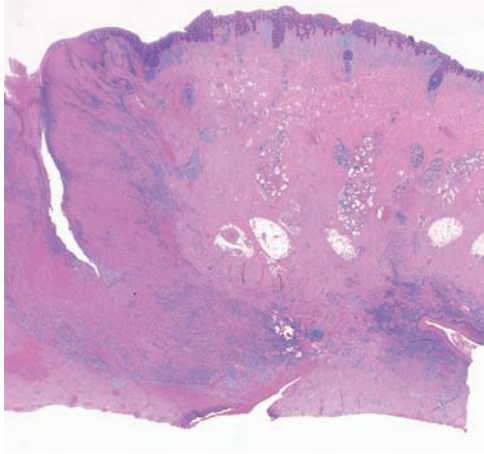


Fig. 15.111 Maladie de Verneuil – inflammation et fibrose autour d'un trajet fistuleux.

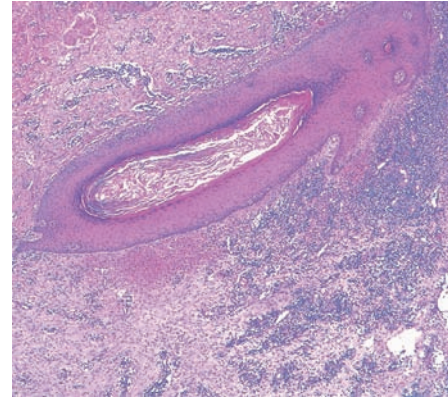


Fig. 15.114 Maladie de Verneuil – dilatation infundibulaire, fibrose et inflammation périphérique.

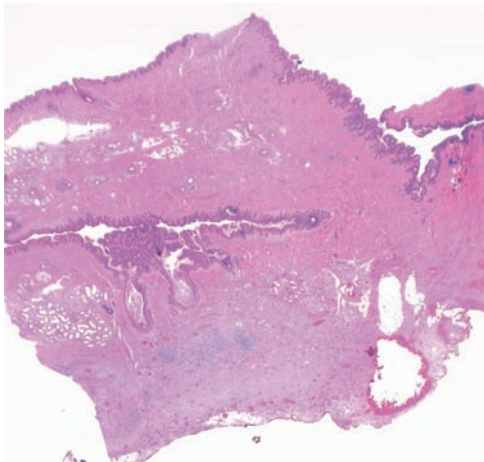


Fig. 15.112 Maladie de Verneuil – trajets épithéiaux dermiques.

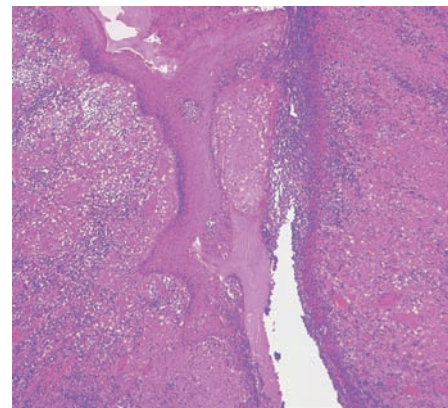


Fig. 15.115 Maladie de Verneuil – rupture infundibulaire, zone abcédée.

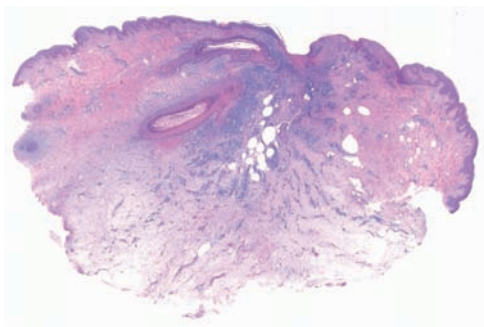


Fig. 15.113 Maladie de Verneuil – infiltrat périfolliculaire superficiel.

une fibrose inflammatoire en périphérie (fig. 15.114). En poussée, on a une inflammation aiguë suppurative et des ruptures infundibulaires (fig. 15.115); ces lésions régressent lors des phases d'accalmie, et s'installe alors une fibrose avec destruction des annexes.

PATHOLOGIE DES GLANDES ECCRINES

Miliaires sudorales

Les miliaires sont assez banales dans les climats chauds et humides et se traduisent par de petites vésicules claires entraînant un prurit (fig. 15.116). Cette miliaire est initialement cristalline et survient en cas de fièvre ou d'hypersudation majeure. Elle est faite de multiples petites vésicules superficielles à contenu transparent, ou parfois plus trouble. Une hyperkératose peut se voir à jour frisant (fig. 15.117).



Fig. 15.116 Miliaire sudorale cristalline.



Fig. 15.117 Miliaire sudorale avec papules et vésicules.

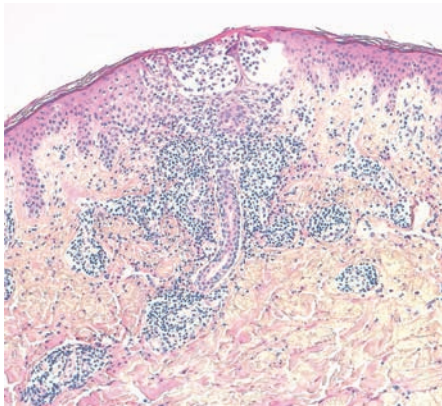


Fig. 15.118 Miliaire sudorale – vésicules de l'acrosyringium.

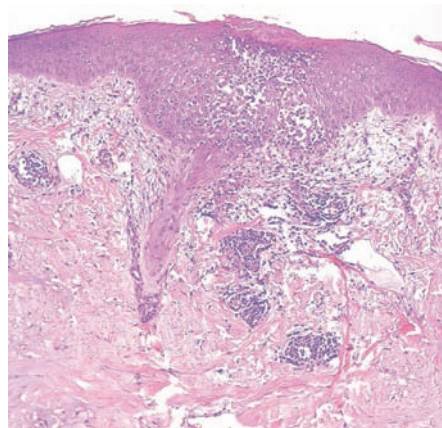


Fig. 15.119 Miliaire – spongiose et hyperkératose.

Ces lésions sont rarement biopsiées. Le phénomène correspond à une vésiculation à l'endroit où le canal sudoral traverse l'épiderme (fig. 15.118), ou plus fréquemment à une dermatite spongiforme en regard de l'acrosyringium (fig. 15.119). Cette rétention sudorale avec discrète hyperkératose entraîne une inflammation de type lympho-histiocytaire (fig. 15.120) ou neutrophilique (fig. 15.121). L'inflammation est intra-épidermique avec spongiose et vésiculation, accompagnée de parakératose (voir fig. 15.119). Les canaux sudoraux sous-jacents peuvent être dilatés.

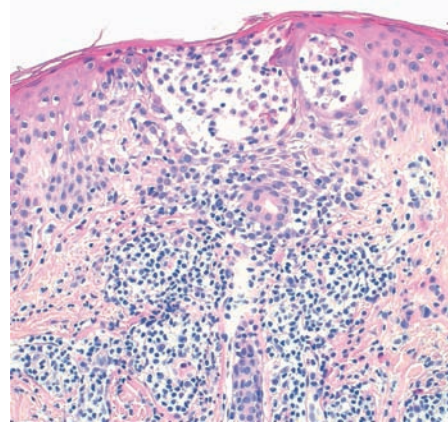


Fig. 15.120 Miliaire – vésicules et infiltrat lymphohistiocytaire.

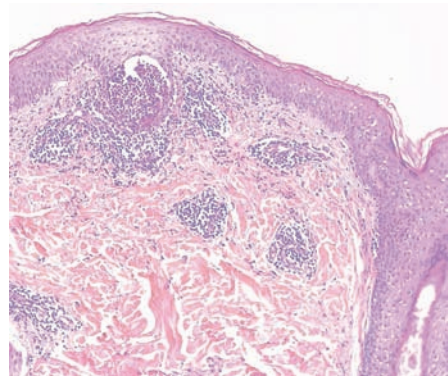


Fig. 15.121 Miliaire – infiltrat neutrophilique.

Il existe aussi des miliaires rouges, principalement dans les pays chauds à fort taux d'humidité. Ce tableau est celui de la « boubouille », avec vésicules et papules rouges douloureuses pouvant évoluer vers des pustules.

Hidradénite plantaire juvénile

Cette affection touche les enfants et les adultes jeunes principalement aux plantes mais aussi aux paumes. Il s'agit de nouures érythémateuses, très sensibles, pouvant empêcher la marche (fig. 15.122). Il n'y a pas de signes généraux associés comme dans l'érythème noueux. Cette maladie bénigne régresse spontanément ; il n'y a pas d'association à des maladies générales.



Fig. 15.122 Hidradénite plantaire juvénile.

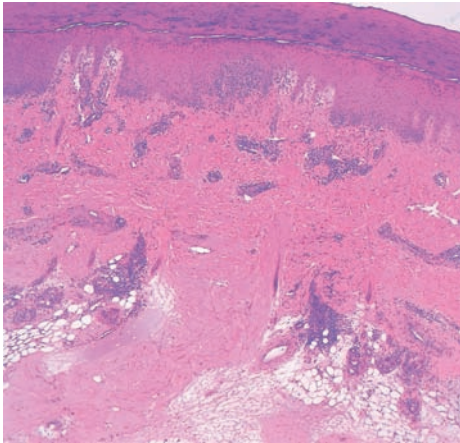


Fig. 15.123 Hidradénite plantaire – infiltrat péri-ecrine.

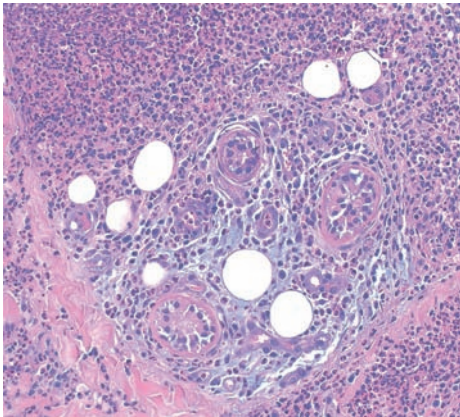


Fig. 15.124 Hidradénite plantaire – infiltrat péri-ecrine neutrophilique.

La biopsie montre une inflammation dermo-hypodermique, à répartition périsudorale préférentielle (fig. 15.123). L'infiltrat est partiellement lymphocytaire mais surtout neutrophilique. Il entoure les glandes sudorales et on a des neutrophiles au sein des lumières glandulaires (fig. 15.124). Le peloton sudoral est principalement affecté par cette inflammation et on y observe des altérations vacuolaires ou des nécroses des cellules sécrétrices.

Hidradénite ecchrine neutrophilique

Cette affection prédomine chez l'homme adulte et est associée dans la majorité des cas à un cancer, surtout des hémopathies (leucémie aiguë myéloïde). Les lésions élémentaires sont variées : macules, papules et nodules inflammatoires parfois nécrotiques. La région péri-orbitaire est typiquement atteinte (fig. 15.125), ainsi que le cou dans les formes axiales. Il existe des formes plus périphériques ou disséminées où les extrémités des membres sont touchées.

De façon paradoxale, ces réactions peuvent être observées chez des patients neutropéniques.

Au microscope, on voit un infiltrat neutrophilique localisé principalement autour des glandes sudorales (fig. 15.126) et au sein des lumières glandulaires (fig. 15.127). On peut voir occasionnellement des images de syringométoplasie malpighienne



Fig. 15.125 Hidradénite ecchrine neutrophilique (Coll. Dr M. D Vignon-Pennamen).

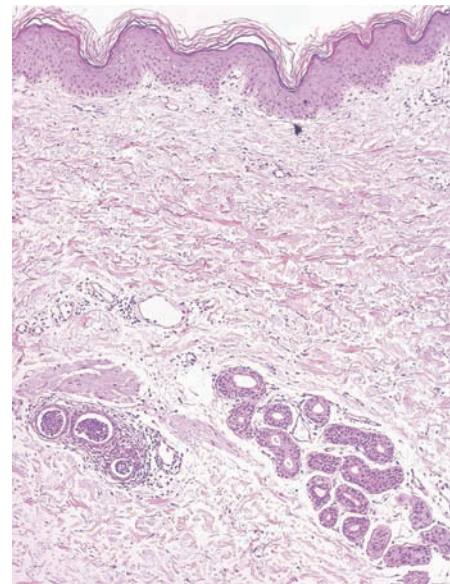


Fig. 15.126 Hidradénite neutrophilique ecchrine.

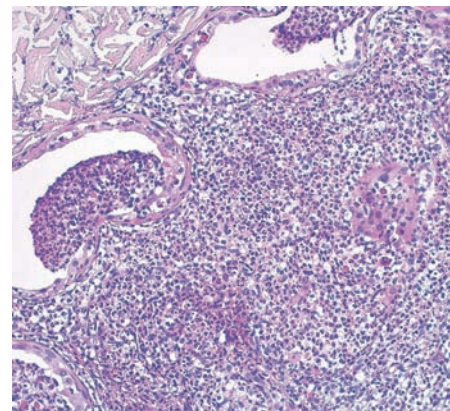


Fig. 15.127 Hidradénite neutrophilique ecchrine – infiltrat périphérique.

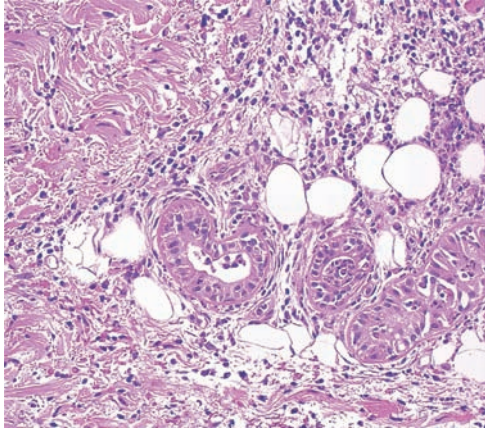


Fig. 15.128 Hidradénite eccrine neutrophilique – souffrance des cellules du peloton sudoral.

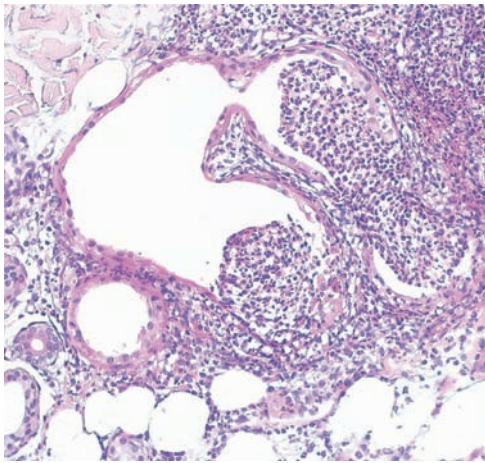


Fig. 15.129 Hidradénite eccrine neutrophilique.

ainsi qu'une agression lichénoïde de l'épiderme sus-jacent. L'épithélium sudoral est altéré, notamment dans le peloton sécrétoire et la partie basse du canal excréteur, qui peuvent montrer des signes de souffrance, avec des cellules vacuolisées et des nécroses (fig. 15.128), ou des cellules devenant très éosinophiles et aplaties (fig. 15.129). Dans les cas survenant en contexte de neutropénie importante, l'infiltrat est moins riche en polynucléaires.

Nécroses sudorales des comas médicamenteux

Cela a été principalement décrit avec les barbituriques. Des patients ayant absorbé une quantité élevée de médicaments font des chutes et restent à terre très longtemps, de même que dans les comas de l'acidocétose diabétique ou autres. Les lésions cutanées sont des bulles, entourées d'un érythème, qui évoluent vers des plaques de nécrose.

L'examen histologique montre en surface une bulle avec nécrose épidermique (fig. 15.130). L'image la plus frappante est une nécrose plus ou moins massive de l'épithélium sudoral, dans sa partie sécrétrice (fig. 15.131) avec un infiltrat inflammatoire beaucoup moins important que dans les hidradénites neutrophiliques (fig. 15.132). Il est probable que ces

altérations soient multifactorielles, combinant les conséquences de la pression prolongée et l'élimination sudorale de certains médicaments.

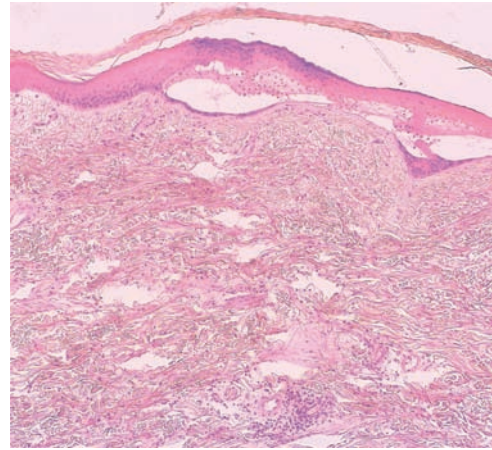


Fig. 15.130 Bulles après coma aux barbituriques.

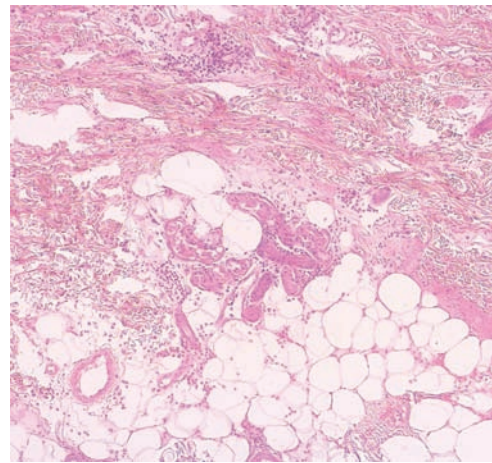


Fig. 15.131 Nécrose sudorale dans un coma barbiturique.

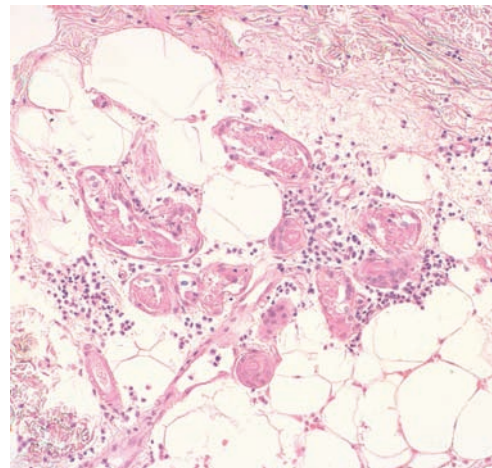


Fig. 15.132 Nécrose sudorale dans un coma barbiturique.

BIBLIOGRAPHIE

- André J, Richert B. Kératoacanthome sous-unguéal. *Ann Dermatol Vénereol* 2012; 139 : 68–72.
- André J, Sass U, Richert B, Theunis A. Nail pathology. *Clin Dermatol* 2013; 31 : 526–39.
- Battistella M, Guedj N, Fallet-Bianco C, et al. The histopathological spectrum of cutaneous meningeal heterotopias : clues and pitfalls. *Histopathology* 2011; 59 : 407–20.
- Buezo GF, Requena L, Fraga Fernández J, et al. Idiopathic palmoplantar hidradenitis. *Am J Dermatopathol* 1996; 18 : 413–6.
- Chang A, Wharton J, Tam S, et al. A modified approach to the histologic diagnosis of onychomycosis. *J Am Acad Dermatol* 2007; 57 : 849–53.
- Itin PH, Fistarol SK. Hair shaft abnormalities—clues to diagnosis and treatment. *Dermatology* 2005; 211 : 63–71.
- Miteva M, Misciali C, Fanti PA, Tosti A. Histopathologic features of alopecia areata incognito : a review of 46 cases. *J Cutan Pathol* 2012; 39 : 596–602.
- Perrin C. Tumors of the nail unit. A review. Part II : acquired localized longitudinal pachyonychia and masked nail tumors. *Am J Dermatopathol* 2013; 35 : 693–709.
- Powell JJ, Dawber RP, Gatter K. Folliculitis decalvans including tufted folliculitis : clinical, histological and therapeutic findings. *Br J Dermatol* 1999; 140 : 328–33.
- Revuz J. Hidrosadénite suppurée. *Presse Med* 2010; 39 : 1254–64.
- Richert B, André J. Onychomatricome. *Ann Dermatol Vénereol* 2011; 138 : 71–4.
- Sánchez Yus E, Requena L, Simón P. Histopathology of cutaneous changes in drug-induced coma. *Am J Dermatopathol* 1993; 15 : 208–16.
- Stefanato CM. Histopathology of alopecia : a clinico pathological approach to diagnosis. *Histopathology* 2010; 56 : 24–38.
- Whiting DA. Structural abnormalities of the hair shaft. *J Am Acad Dermatol* 1987; 16 : 1–25.
- Yeh I, George E, Fleckman P. Eccrine hidradenitis sine neutrophils : a toxic response to chemotherapy. *J Cutan Pathol* 2011; 38 : 905–10.

Particularités anatomiques 415

Muqueuse buccale 416

Muqueuses génitales 421

PARTICULARITÉS ANATOMIQUES

Les muqueuses dont l'examen est accessible facilement au dermatologue incluent la muqueuse buccale (lèvres, cavité buccale), la muqueuse génitale féminine ou masculine (lèvres, vestibule vaginal, gland), la marge anale et la muqueuse conjonctivale.

Le vermillon des lèvres, le gland, les petites lèvres et la marge anale sont des semi-muqueuses, caractérisées histologiquement par un épithélium malpighien très finement orthokératosique, avec une couche granuleuse très réduite, siégeant sur un chorion richement vascularisé dépourvu d'annexe pileaire ou sudorale.

La cavité buccale, le vagin et la partie interne du canal anal sont des muqueuses, caractérisées histologiquement par un épithélium malpighien finement parakératosique, sans couche granuleuse, siégeant sur un chorion pouvant contenir des glandes (salivaires, du fond vaginal).

Les *grains de Fordyce* sont une particularité anatomique de la lèvre rouge semi-muqueuse, du fourreau de la verge et des petites lèvres (fig. 16.1 et 16.2). Ce sont des petits points jaunâtres millimétriques. Ils correspondent à des glandes sébacées abouchées directement à l'épiderme, qui est hyperplasique en regard (fig. 16.3 et 16.4). Les tubercules de Montgomery de l'aréole correspondent à la même variante histologique (fig. 16.5).



Fig. 16.5 Tubercules de Montgomery du mamelon.

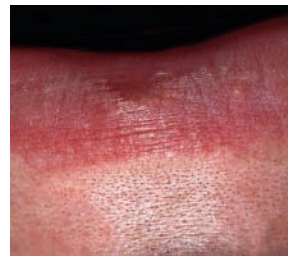


Fig. 16.1 Grains de Fordyce de la lèvre.



Fig. 16.2 Grains de Fordyce sur le pénis.

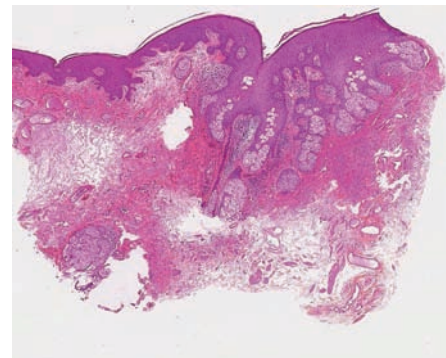


Fig. 16.3 Grains de Fordyce.

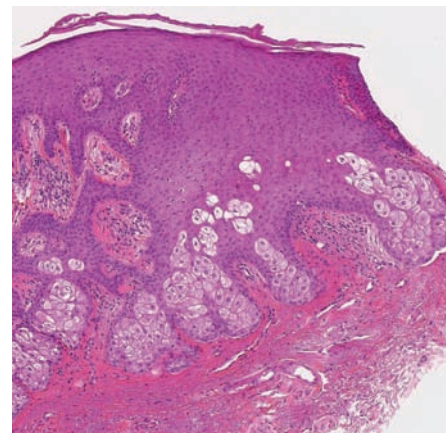


Fig. 16.4 Glandes sébacées abouchées à l'épiderme.

MUQUEUSE BUCCALE

La muqueuse buccale est le site d'expression d'affections spécifiques, mais également de nombreuses dermatoses touchant le reste du tégument.

LANGUE GÉOGRAPHIQUE

La langue géographique (glossite exfoliatrice marginée) touche 1 à 2 % de la population. Elle est parfois considérée comme une manifestation buccale de psoriasis, et se voit également dans l'arthrite réactionnelle (ex-syndrome de Fiessinger-Leroy-Reiter). Il s'agit d'une plaque rouge décapillée entourée d'une bordure blanche, qui s'étend de manière centrifuge, polycyclique, avec une évolution imprévisible d'un jour à l'autre (fig. 16.6). Il s'agit au microscope d'une acanthose psoriasiforme épithéliale (fig. 16.7), avec parakératose et infiltration de polynucléaires neutrophiles (fig. 16.8), et formation de pustules spongiformes de neutrophiles (fig. 16.9), image très proche du psoriasis pustuleux. Devant cette image histologique, il convient d'éliminer une mycose avant de retenir le diagnostic de langue géographique.



Fig. 16.6 Langue géographique.

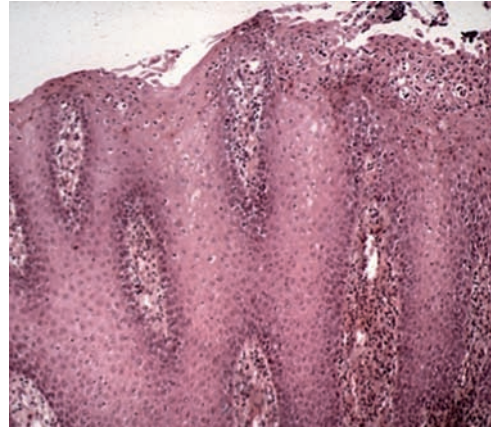


Fig. 16.7 Langue géographique – acanthose psoriasiforme.

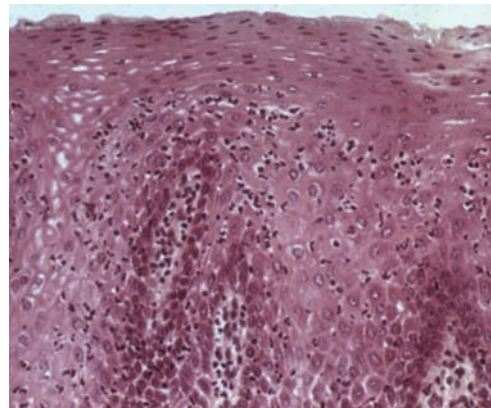


Fig. 16.8 Langue géographique – parakératose et neutrophiles.

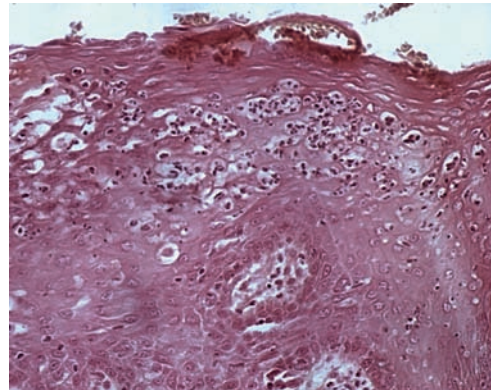


Fig. 16.9 Langue géographique – pustule spongiforme.

LANGUE NOIRE VILLEUSE

Elle est due à un déséquilibre de la flore saprophyte de la cavité buccale, par divers facteurs (antibiotiques, chimiothérapies, irritation, antiseptiques, tabagisme, syndrome sec). Il s'agit d'un allongement et d'une coloration noirâtre des papilles filiformes

du dos de la langue, parfois limités à la partie médiane postérieure (fig. 16.10). Histologiquement, on a des projections papillaires exophytiques (fig. 16.11), avec à la surface une accumulation de germes bactériens et fongiques formant un enduit basophile fibrillaire en amas (fig. 16.12). Le chorion est peu inflammatoire.



Fig. 16.10 Langue noire vilieuse.

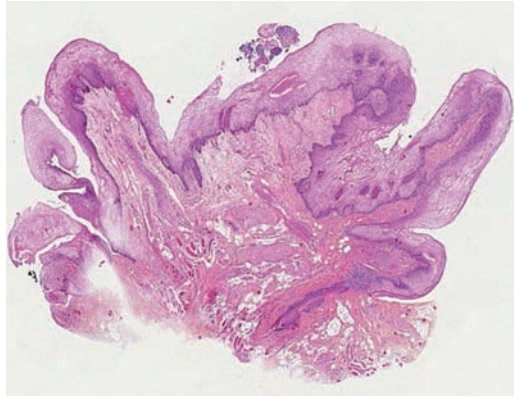


Fig. 16.11 Langue noire vilieuse.

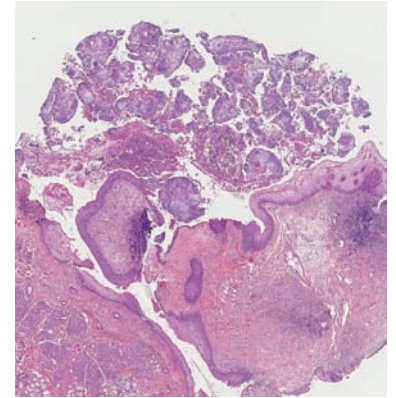


Fig. 16.12 Amas de germes à la surface de la muqueuse.

MUCOCÈLE LABIAL (PSEUDOKYSTE MUÇOÏDE)

Il s'agit d'un nodule fluctuant, bleuté, du versant muqueux de la lèvre (presque toujours inférieure) (fig. 16.13). La rupture fait sortir un matériel myxoïde (fig. 16.14). Il s'agit d'une extravasation salivaire par rupture du canal excréteur d'une glande salivaire, se traduisant par une formation nodulaire dans le chorion (fig. 16.15), contenant des plages myxoïdes peu cellulaires au-dessus du plan des glandes salivaires accessoires (fig. 16.16), et une réaction inflammatoire granulomateuse résorptive (fig. 16.17). La couleur bleutée clinique est due à l'accumulation du matériel séromuqueux salivaire sous l'épithélium.



Fig. 16.13 Pseudokyste mucoïde.



Fig. 16.14 Pseudokyste mucoïde ouvert.

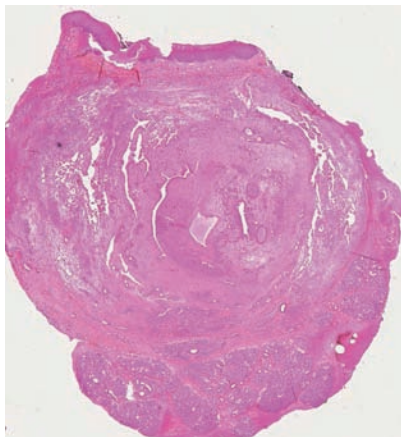


Fig. 16.15 Pseudokyste mucoïde.

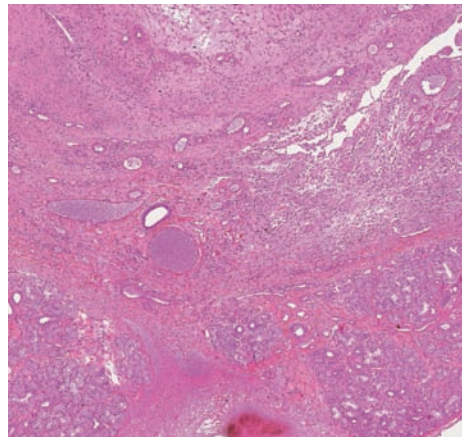


Fig. 16.16 Pseudokyste mucoïde.

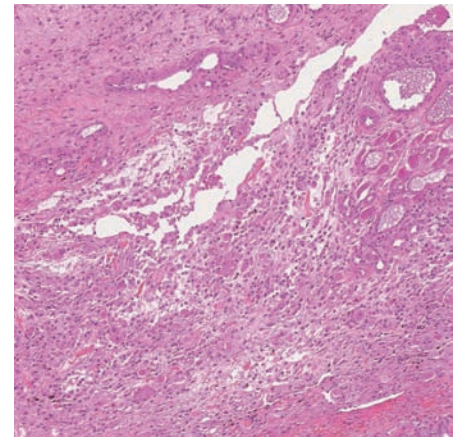


Fig. 16.17 Pseudokyste mucoïde - granulome résorptif.

CHÉILITE ACTINIQUE

La chéilite actinique s'observe surtout chez les hommes après 45 ans exposés chroniquement au soleil, et est aggravée par la consommation tabagique. Elle atteint électivement la lèvre inférieure. Il s'agit d'une tuméfaction érythémateuse et douloureuse de la semi-muqueuse, avec parfois bulles et érosions, plus souvent croûteuse (fig. 16.18 et 16.19). En périphérie des croûtes et érosions, on peut noter des plaques grisâtres ou blanchâtres leucoplasiques (fig. 16.19). Au microscope, on voit d'abord apparaître des zones de parakératose épaisse, avec une discrète désorganisation basale et un infiltrat lymphocytaire peu abondant du chorion (fig. 16.20). On parle à ce stade de leucokératose, qui correspond aux plaques grisâtres cliniquement. La chéilite actinique est caractérisée par une acanthose ou un amincissement de l'épithélium, des atypies kératinocytaires basales, une désorganisation architecturale basale et parfois suprabasale, et un bourgeonnement de l'épithélium dans le chorion (fig. 16.21 et 16.22). Les lésions ont un fort risque d'évolution vers le carcinome épidermoïde invasif, suspecté cliniquement devant une induration ou une infiltration plus marquée.

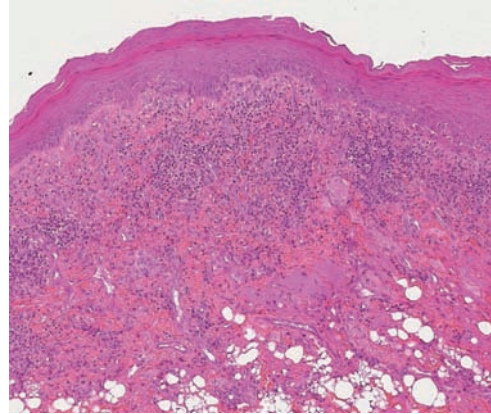


Fig. 16.20 Leucokératose.



Fig. 16.18 Chéilite actinique croûteuse.

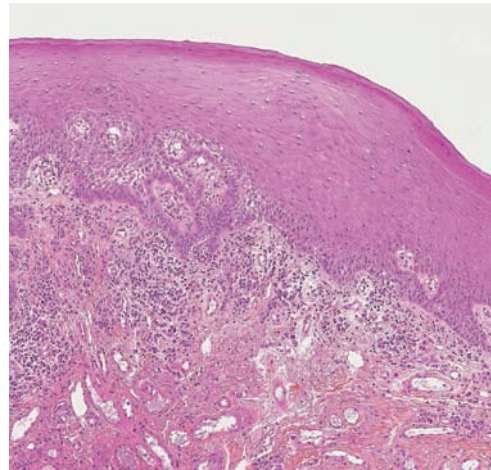


Fig. 16.21 Chéilite actinique.



Fig. 16.19 Chéilite actinique érosive – leucoplasie en bordure.

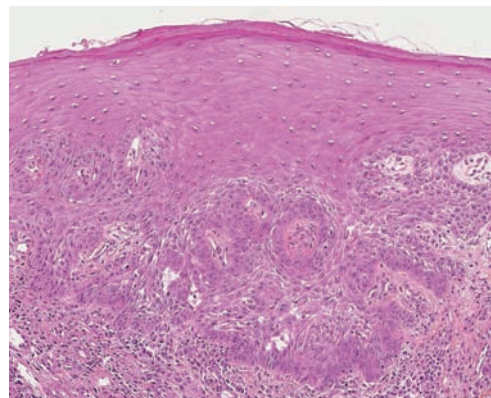


Fig. 16.22 Chéilite actinique sévère.

FISSURE PERSISTANTE (CHRONIQUE) DES LÈVRES

C'est une ulcération linéaire verticale, de siège médian ou paramédian, douloureuse, d'évolution chronique (fig. 16.23). Au microscope, il existe une ulcération épithéliale focale (fig. 16.24), avec hyperkératose et hyperplasie épithéliale en bordure (fig. 16.25). On voit presque toujours dans le chorion profond une artériole de moyen à grand calibre, anormalement haut située, qu'on pense responsable de la symptomatologie (fig. 16.26).



Fig. 16.23 Fissure persistante de la lèvre.

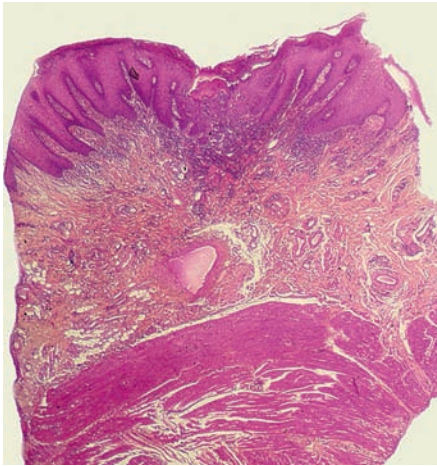


Fig. 16.24 Fissure persistante de la lèvre.

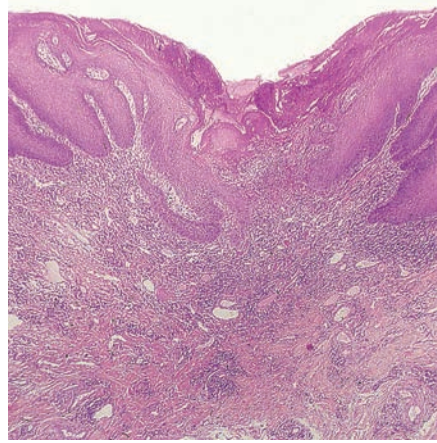


Fig. 16.25 Fissure – ulcération épithéliale.

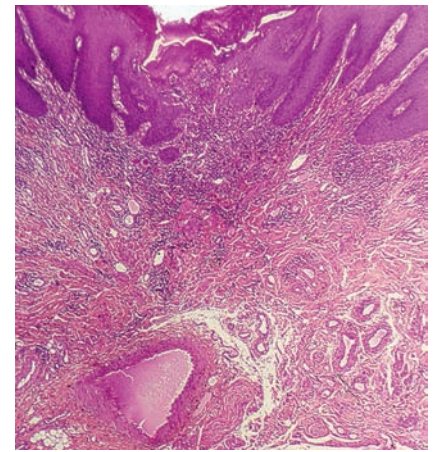


Fig. 16.26 Fissure – artériole persistante dans le chorion.

MACROCHÉILITES GRANULOMATEUSES

Ce sont des états inflammatoires chroniques avec hypertrophie des lèvres et granulome épithélioïde géantocellulaire à l'examen histologique. La *macrochéilite de Miescher* est un syndrome anatomoclinique se traduisant cliniquement par des poussées d'abord intermittentes d'une tuméfaction asymé-

trique des lèvres, évoluant vers une hypertrophie permanente en « lèvre de tapisir » (fig. 16.27). La macrochéilite de Miescher est parfois isolée, parfois associée à une maladie de Crohn ou à une sarcoïdose. L'association macrochéilite de Miescher, langue plicaturée et paralysie faciale constitue le syndrome de Melkersson-Rosenthal (fig. 16.28). Au microscope, l'aspect



Fig. 16.27 Macrochéilite de Miescher.



Fig. 16.28 Macrochéilite et langue plicaturée – syndrome de Melkersson-Rosenthal.

est parfois décevant, avec un œdème du chorion, une fibrose plus ou moins marquée (fig. 16.29), et des dilatations lymphatiques avec infiltrat lymphoplasmocytaire peu abondant (fig. 16.30). La biopsie sur le versant muqueux de la lèvre, surtout quand elle est profonde, révèle parfois un infiltrat granulomateux plus abondant (fig. 16.31), avec des granulomes épithélioïdes évidents (fig. 16.32). La présence d'un granulome épithélioïde juxtalympatique (fig. 16.33) ou d'un infiltrat granulomateux intralympatique (fig. 16.34) est peu fréquente, mais très évocatrice du diagnostic de macrochéilite de Miescher isolée ou dans le cadre d'un syndrome de Melkersson-Rosenthal.

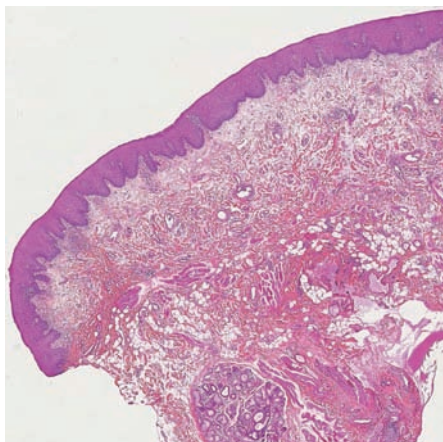


Fig. 16.29 Macrochéilite.

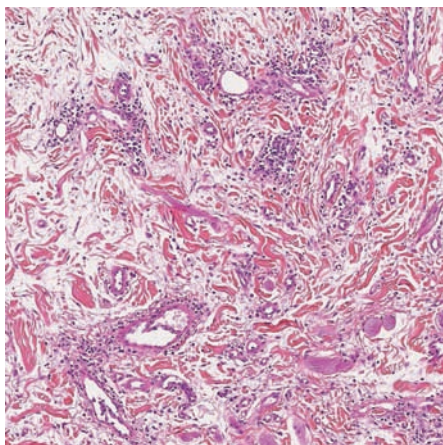


Fig. 16.30 Œdème et dilatations lymphatiques.

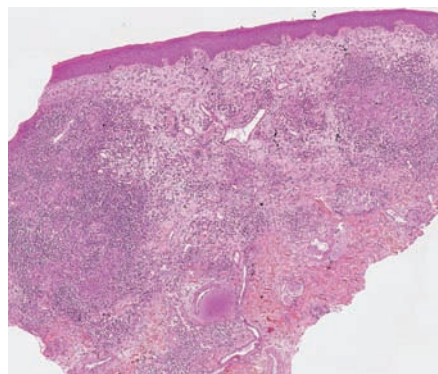


Fig. 16.31 Macrochéilite – infiltrat granulomateux.

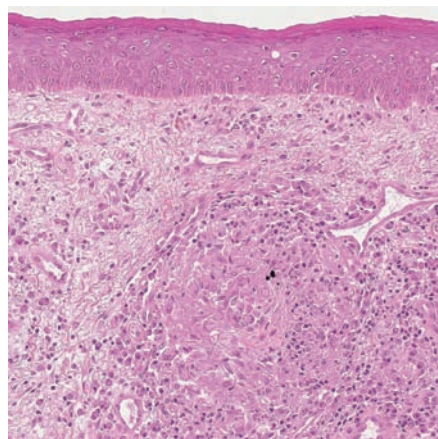


Fig. 16.32 Granulome épithélioïde.

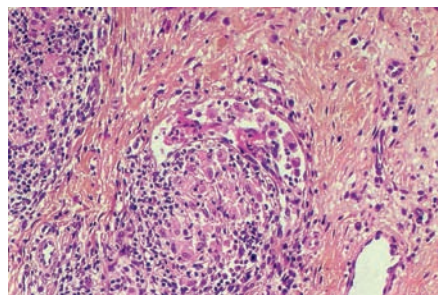


Fig. 16.33 Granulome épithélioïde juxtalympatique.

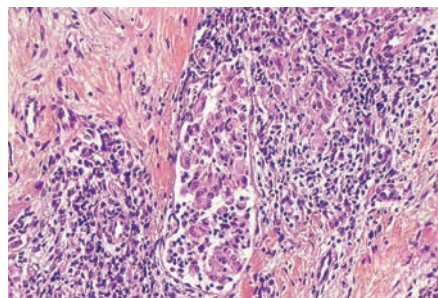


Fig. 16.34 Infiltrat granulomateux intralympatique.

AUTRES AFFECTIONS TOUCHANT LA MUQUEUSE BUCCALE

De nombreuses autres affections touchent la muqueuse buccale, et les plus fréquentes sont abordées ailleurs dans ce livre : candidose (chapitre 3), herpès (chapitre 3), syphilis (chapitre 4), lichen plan (chapitre 7), maladie du greffon contre l'hôte (chapitre 7), aphte (chapitre 7), chéilite allergique (chapitre 2) ou irritative, dermatoses bulleuses auto-immunes et toxiques (chapitres 6 et 7), carcinome épidermoïde, adénocarcinomes salivaires, maladie de Kaposi (chapitre 14), lentigo des muqueuses (voir ci-après).

MUQUEUSES GÉNITALES

Les muqueuses génitales sont le site de prédilection des infections sexuellement transmissibles, dont certaines comme l'herpès (chapitre 3), les condylomes (chapitre 3) et la syphilis (chapitre 4) ont une présentation anatomoclinique particulière.

PAPULOSE BOWÉNOÏDE

L'infection à papillomavirus humain oncogène est responsable de la papulose bowénoïde, une forme particulière de néoplasie intraépithéliale génitale, touchant toute la région anogénitale, chez la femme plus souvent que chez l'homme. Les lésions ont un aspect variable (macules, papules, plaques) et des colorations différentes (rose, beige, chamois, brun). Elles sont toujours multiples (fig. 16.35). L'aspect histologique est celui d'une néoplasie intra-épithéliale touchant l'ensemble de l'épiderme (fig. 16.36). Les atypies, la désorganisation architecturale et les mitoses étagées rappellent la maladie de Bowen (fig. 16.37). D'ailleurs, la maladie de Bowen génitale (appelée aussi érythroplasie de Queyrat) a un aspect histologique superposable. C'est donc la clinique qui permettra ici de trancher, en association avec la recherche d'HPV oncogène.



Fig. 16.35 Papulose bowénoïde péri-anale.

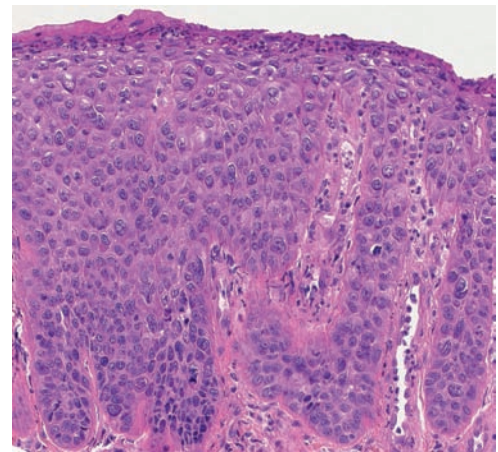


Fig. 16.37 Papulose bowénoïde – détails.

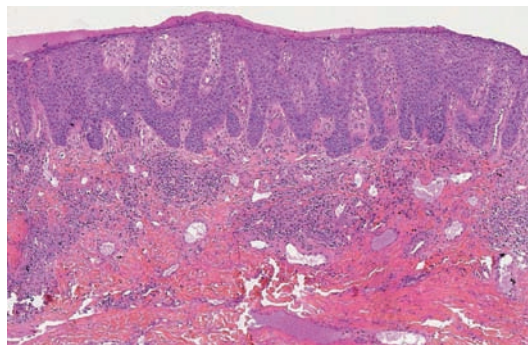


Fig. 16.36 Papulose bowénoïde.

VULVITE OU BALANITE DE ZOON

C'est une dermatose inflammatoire localisée caractérisée par une inflammation plasmocytaire. Les lésions sont une ou plusieurs plaques rouge-orangé, à surface brillante, assez bien limitées, avec prurit et parfois douleur (fig. 16.38 et 16.39). Chez l'homme, l'atteinte de la face dorsale du gland avec image en décalque sur le feuillet interne du prépuce est évocatrice. L'analyse histologique montre un infiltrat dense en bande du chorion (fig. 16.40), constitué de nombreux plasmocytes polytypiques (fig. 16.41) accompagnés de lymphocytes et de nombreux capillaires. Des dépôts d'hémossidérine dans le chorion sont caractéristiquement présents (mais pas toujours), bien visibles en coloration de Perls (fig. 16.42). La coloration rouge-orangé ou rouge sombre clinique traduit la présence de ces dépôts hémossidériniques.



Fig. 16.38 Vulvite de Zoon.



Fig. 16.39 Balanite de Zoon.

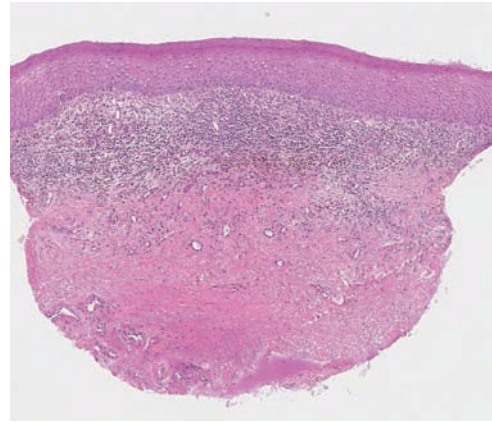


Fig. 16.40 Balanite de Zoon.

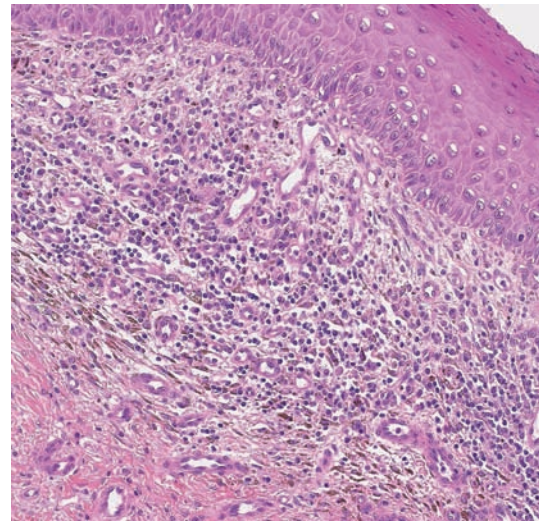


Fig. 16.41 Infiltrat plasmocytaire.

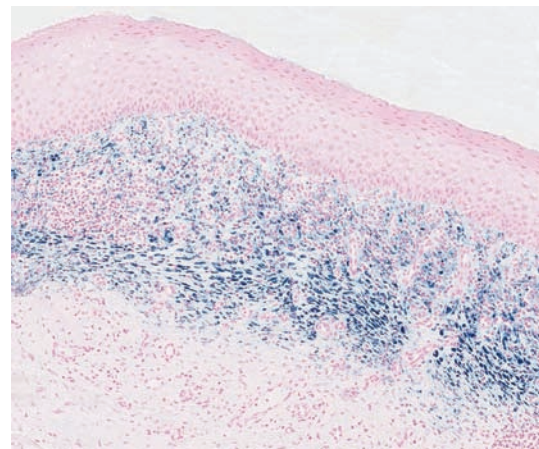


Fig. 16.42 Coloration de Perls – dépôts ferriques.

LICHEN SCLÉREUX

Le lichen scléreux (anciennement lichen scléro-atrophique) peut toucher la peau (voir chapitre 7), mais son site privilégié est la région anogénitale, masculine ou surtout féminine. Le prurit est le symptôme le plus commun. Les lésions sont maculeuses, lisses, coalescentes en plaques, blanc porcelainé, et deviennent progressivement scléreuses (fig. 16.43), avec de fréquentes zones lichénifiées. L'évolution conduit à un effacement des petites lèvres puis des structures vulvaires externes chez la femme (fig. 16.44). Chez l'homme, les lésions du gland et du prépuce se traduisent par un phimosis ou par un effacement du sillon balanopréputial (fig. 16.45). Il peut exister des suffusions hémorragiques sous-épithéliales ou des érosions

dues au grattage. Il existe un risque d'évolution vers le carcinome épidermoïde invasif. Au microscope, les lésions débutantes sont de diagnostic difficile, alors que le prurit et l'aspect hypochrome sont déjà présents. On voit une hyalinisation discrète de quelques papilles et un infiltrat lymphocytaire dermique superficiel peu abondant (fig. 16.46). Au stade scléreux inflammatoire, le derme superficiel est remplacé par une bande de fibrose hyaline déshabillée (fig. 16.47). L'épiderme sus-jacent peut être atrophique, d'épaisseur normale, plus rarement hypertrophique. Sous la bande hyaline, il existe un infiltrat lymphocytaire en bande marqué. Le lichen scléreux traité se traduit par une fibrose séquellaire du derme superficiel, sans inflammation résiduelle (fig. 16.48). C'est un aspect fréquemment rencontré sur les pièces de posthécotomie pour phimosis.



Fig. 16.43 Lichen scléreux vulvaire.

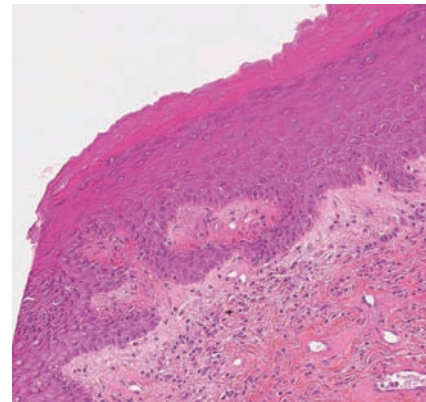


Fig. 16.46 Lichen scléreux – forme minime.



Fig. 16.44 Lichen scléreux vulvaire – disparition totale des petites lèvres.

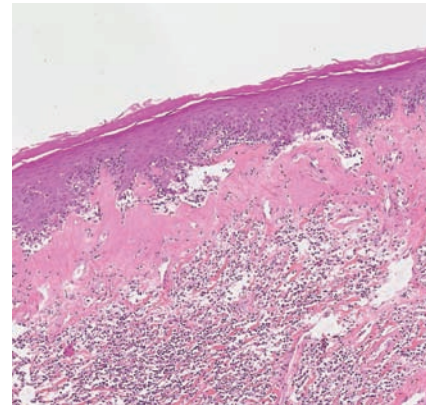


Fig. 16.47 Lichen scléreux inflammatoire.



Fig. 16.45 Lichen scléreux du pénis.

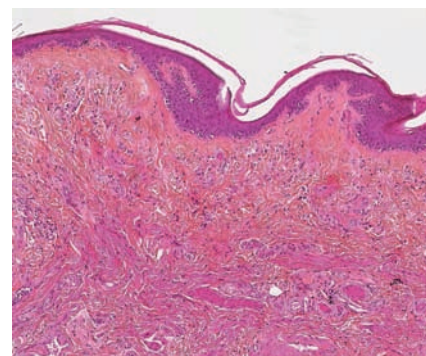


Fig. 16.48 Lichen scléreux traité – fibrose, non inflammatoire.

LENTIGO DES MUQUEUSES

C'est une lésion pigmentée plane, brun clair, de quelques millimètres (fig. 16.49) sur la muqueuse buccale, ou la muqueuse génitale. Il existe des tableaux de lentignes multiples, sur les lèvres, en zone vulvaire ou sur le pénis (fig. 16.50), dans le cadre de la maladie de Laugier ou des syndromes de

Bannayan-Riley-Ruvalcaba et de Peutz-Jeghers. Au microscope, le lentigo labial est caractérisé par une acanthose modérée, une hyperpigmentation mélanique des cellules basales, sans augmentation du nombre des mélanocytes (fig. 16.51). En zone génitale, l'aspect est très proche, avec cependant moins d'acanthose épithéliale (fig. 16.51, 16.52 et 16.53).



Fig. 16.49 Lentigo labial.

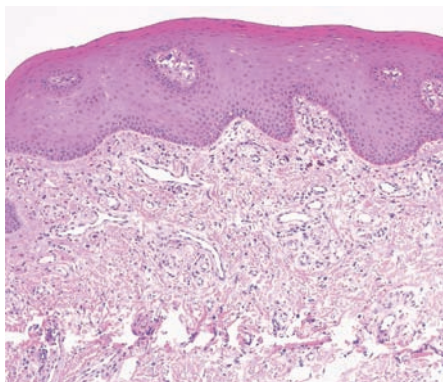


Fig. 16.51 Lentigo de la lèvre.



Fig. 16.50 Lentignes génitales.

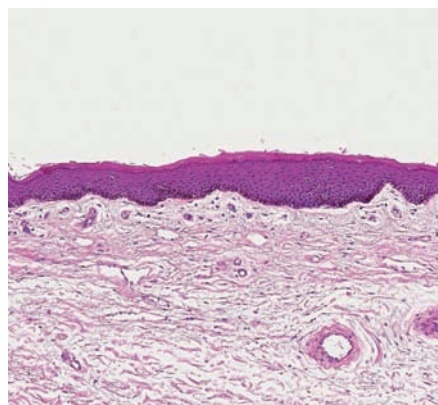


Fig. 16.52 Lentigo génital.

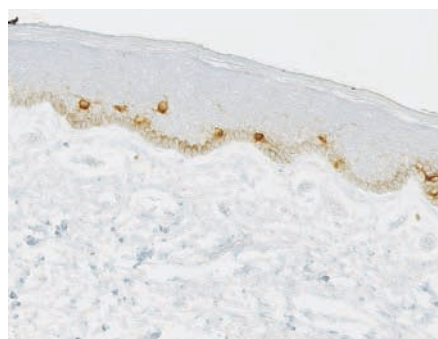


Fig. 16.53 Immunomarquage MelanA – nombre normal de mélanocytes.

LYMPHANGITE SCLÉROSANTE DE LA VERGE (LYMPHANGITE PLASTIQUE)

Cette lymphangite est souvent rapprochée de la maladie de Mondor (phlébite superficielle). Le tableau clinique est stéréotypé. Il s'agit, souvent suite à une activité sexuelle intense, d'un œdème dur et indolore du prépuce, réalisant un cordon dans le sillon balanopréputial, remontant vers la base de la verge (fig. 16.54). Histologiquement, on décrit une thrombose oblitérante d'un vaisseau d'assez grand calibre, interprétée selon les auteurs comme une veine ou un lymphatique (fig. 16.55). Le tissu adjacent est fibro-œdémateux, avec des dilatations vasculaires. Lors de l'évolution, on peut voir des thrombus partiels (fig. 16.56). Le cordon visualisé cliniquement correspond au vaisseau de grand calibre oblitéré vu histologiquement.



Fig. 16.54 Lymphangite sclérosante de la verge.

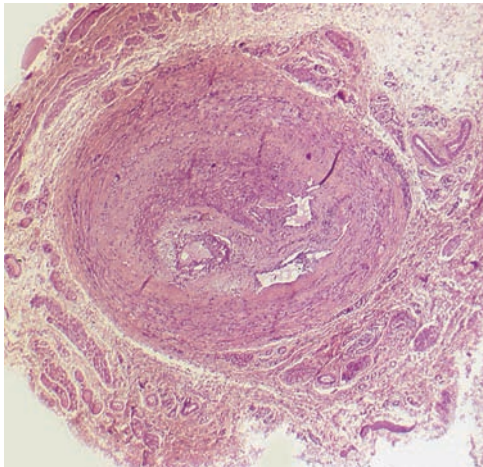


Fig. 16.55 Lymphangite sclérosante – thrombose oblitérante.

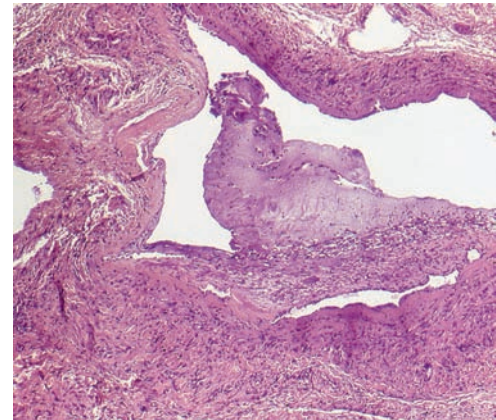


Fig. 16.56 Thrombus fibrineux partiel.

AUTRES AFFECTIONS TOUCHANT LES MUQUEUSES GÉNITALES

De nombreuses autres affections touchent les muqueuses génitales, et les plus fréquentes sont abordées ailleurs dans ce

livre : psoriasis (chapitre 5), candidose (chapitre 3), lichen plan (chapitre 7), dermatoses bulleuses auto-immunes et toxiques (chapitres 6 et 7), eczéma de contact (chapitre 2), maladie de Paget extramammaire (chapitre 13), carcinome épidermoïde, mélanome (chapitre 13), maladie de Kaposi (chapitre 14).

BIBLIOGRAPHIE

- Critchlow WA, Chang D. Cheilitis granulomatosa : a review. *Head Neck Pathol* 2014; 8 : 209–13.
- Fistarol SK, Itin PH. Diagnosis and treatment of lichen sclerosus : an update. *Am J Clin Dermatol* 2013; 14 : 27–47.
- Khudur AS, Di Zenzo G, Carozzo M. Oral lichenoid tissue reactions : diagnosis and classification. *Expert Rev Mol Diagn* 2014; 14 : 169–84.
- Kumar B, Narang T, Dass Radotra B, Gupta S. Plasma cell balanitis : clinicopathologic study of 112 cases and treatment modalities. *J Cutan Med Surg* 2006; 10 : 11–5.
- Reyes MC, Cooper K. An update on vulvar intraepithelial neoplasia : terminology and a practical approach to diagnosis. *J Clin Pathol* 2014; 67 : 290–4.
- Ribé A. Melanocytic lesions of the genital area with attention given to atypical genital nevi. *J Cutan Pathol* 2008; 35(Suppl2) : 24–7.
- Vieira RA, Minicucci EM, Marques ME, Marques SA. Actinic cheilitis and squamous cell carcinoma of the lip : clinical, histopathological and immunogenetic aspects. *An Bras Dermatol* 2012; 87 : 105–14.
- Weathers DR, Baker G, Archard HO, Burkes Jr. EJ. Psoriasisiform lesions of the oral mucosa (with emphasis on “ectopic geographic tongue”). *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1974; 37 : 872–88.

Dermatologie topographique

17

Dermatoses faciales 427
Dermatoses de l'oreille 437
Dermatoses des grands plis 440
Dermatoses de la plaque aréolo-mamelonnaire 444
Dermatoses du scrotum 446

DERMATOSES FACIALES

ACNÉ

L'acné apparaît lors de la préadolescence et se poursuit pendant quelques années avant de disparaître; elle touche le visage, le décolleté et le dos, qui sont le siège des follicules sébacés. Certaines femmes ont des acnés prolongées, touchant le bas du visage. Chez l'homme, il y a souvent des lésions dorsales qui persistent plus longtemps. Les lésions élémentaires sont rétentionnelles – comédons et microkystes (fig. 17.1) – et inflammatoires – papules (fig. 17.2), pustules (fig. 17.3) et nodules.

Au microscope, la lésion élémentaire typique est le comédon, qui résulte d'une kératinisation anormale de l'infundibulum, lequel s'élargit (fig. 17.4). Il contient des lamelles épaisses de kératine, de nombreuses colonies bactériennes et des éléments de sécrétion sébacée (fig. 17.5); la surface du comédon s'encrasse, donnant la couleur noire. Les phénomènes rétentionnels aboutissent à la formation de kystes épidermoïdes sans connexion avec la surface (comédon fermé)



Fig. 17.1 Acné rétentionnelle avec comédons et microkystes.



Fig. 17.2 Acné avec papules excoriées.



Fig. 17.3 Acné avec papules, pustules et comédons.

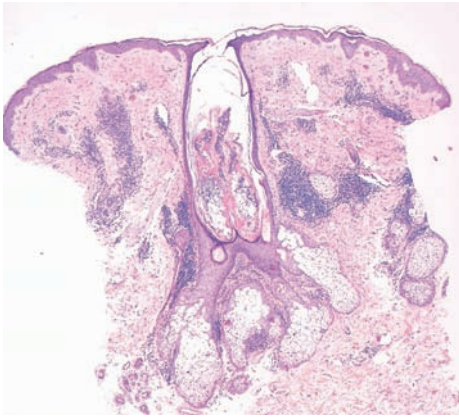


Fig. 17.4 Acné – follicule sébacé et comédon.

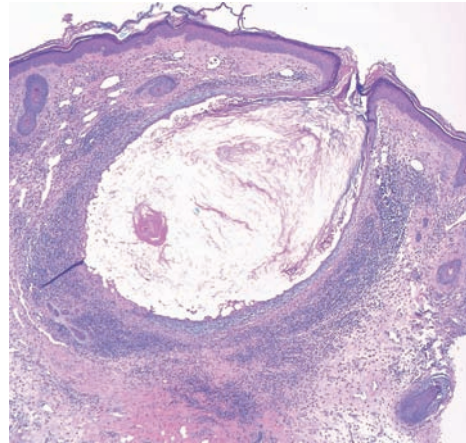


Fig. 17.7 Acné – microkyste et infiltrat dense.

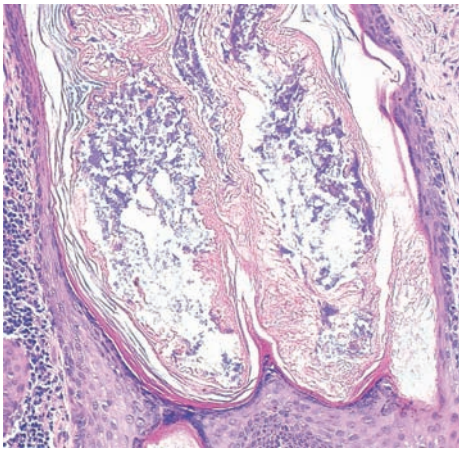


Fig. 17.5 Acné – comédon avec colonies bactériennes.



Fig. 17.8 Acné avec nodules inflammatoires.

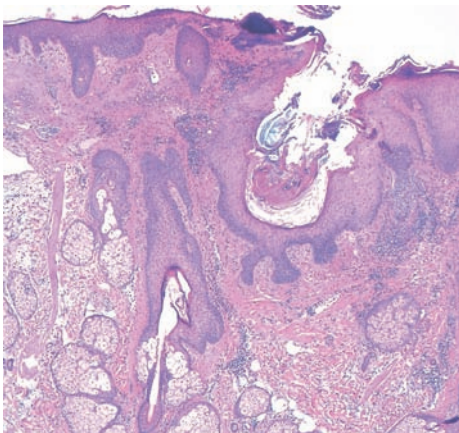


Fig. 17.6 Acné – comédon et inflammation.



Fig. 17.9 Acné fulminans avec nécroses, croûtes et pustules.

ou avec un orifice infundibulaire (fig. 17.6). Il existe en périphérie un infiltrat inflammatoire lymphohistiocytaire, avec parfois des granulomes à corps étranger (fig. 17.7).

Dans les acnés plus graves, des nodules profonds accompagnent les papules et les pustules, notamment au dos (acné conglobata) (fig. 17.8), et on a des éléments nécrotiques et croû-

teux dans la forme *fulminans*, avec signes généraux et syndrome inflammatoire (fig. 17.9). Il existe alors un infiltrat périfolliculaire principalement neutrophilique (fig. 17.10). Ceci aboutit à des ruptures infundibulaires avec des zones abcédées en périphérie (fig. 17.11). Les colorations spéciales peuvent mettre en évidence les colonies de *Propionibacterium acnes* (fig. 17.12).

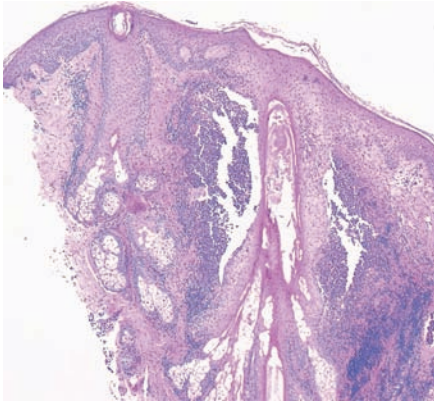


Fig. 17.10 Acné – infiltrat dense périfolliculaire.



Fig. 17.13 Rosacée érythémato-télangiectasique.

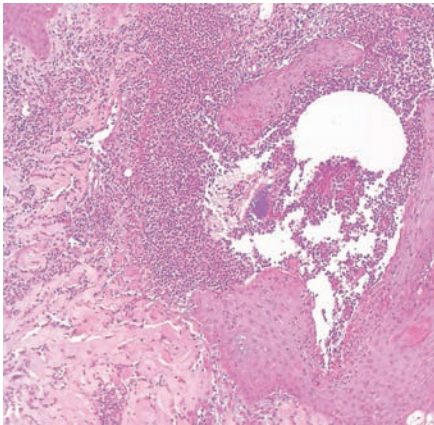


Fig. 17.11 Acné – rupture infundibulaire.

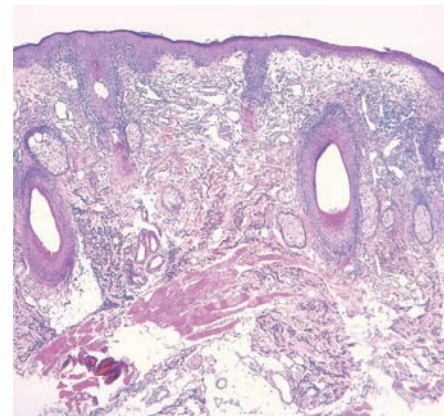


Fig. 17.14 Rosacée érythémato-télangiectasique.

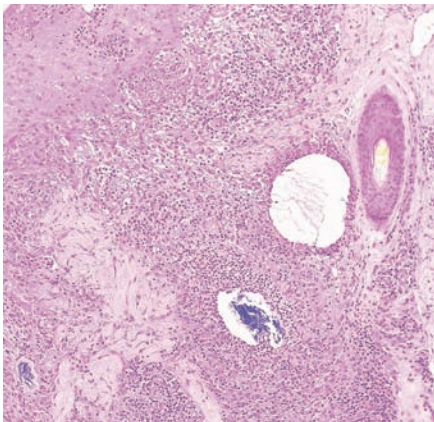


Fig. 17.12 Acné - colonies bactériennes (coloration de Gram).

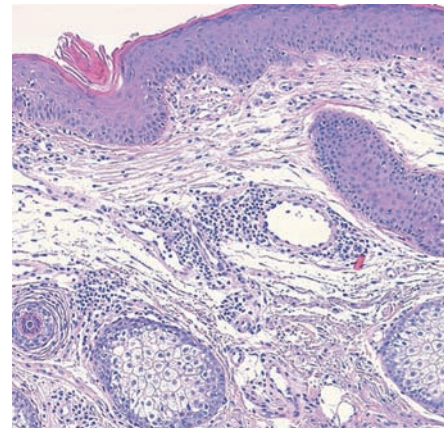


Fig. 17.15 Rosacée – œdème dermique et infiltrat périvasculaire.

Certains patients développent des chéloïdes, notamment sur la partie haute du thorax et le dos. De façon plus classique, l'acné peut laisser des cicatrices importantes au visage. Les formes graves et prolongées peuvent parfois s'apparenter à la maladie de Verneuil.

ROSACÉE

La rosacée est définie par un érythème centrofacial persistant, chez des adultes au-delà de 25 à 30 ans, la rougeur étant composée d'une érythrose diffuse, à laquelle s'ajoutent des télan-

giectasies plus ou moins visibles (fig. 17.13). La variante la plus courante est la forme érythémato-télangiectasique. Elle est caractérisée par des vaisseaux dilatés du derme superficiel et moyen, souvent de forme bizarre, associés à un œdème du derme (fig. 17.14). On trouve un infiltrat lymphocytaire périvasculaire (fig. 17.15) avec un nombre augmenté de mastocytes. Ces capillaires ont souvent des lumières de forme inhabituelle avec un revêtement endothélial qui peut paraître discontinu (fig. 17.16). L'infiltrat peut contenir des plasmocytes et des polynucléaires éosinophiles.

Dans la variante papuleuse (fig. 17.17), l'infiltrat est plus dense. Les follicules contiennent souvent des *Demodex* responsables d'une inflammation dermique très prononcée, parfois granulomateuse (fig. 17.18). Outre l'inflammation et les vaisseaux, l'élastose actinique est souvent prononcée (fig. 17.19). Le plus souvent, les papules sont associées à des pustules, parfois en très grand nombre (fig. 17.20), siégeant

sur les mêmes zones que l'érythème, épargnant le pourtour des yeux et le pourtour de la bouche. Dans certains cas, on peut avoir des papulopustules et des signes de dermatite séborrhéique, c'est-à-dire des squames grasses (fig. 17.21).

Au microscope, les pustules sont folliculaires ou interfolliculaires (fig. 17.22), parfois recouvertes d'une squame-croûte (fig. 17.23). Il y a de nombreux polynucléaires neutrophiles, entourant des espaces clairs qui semblent optiquement vides (fig. 17.24), ou contiennent des débris de *Demodex* qu'on peut mettre en évidence par les recoupes.

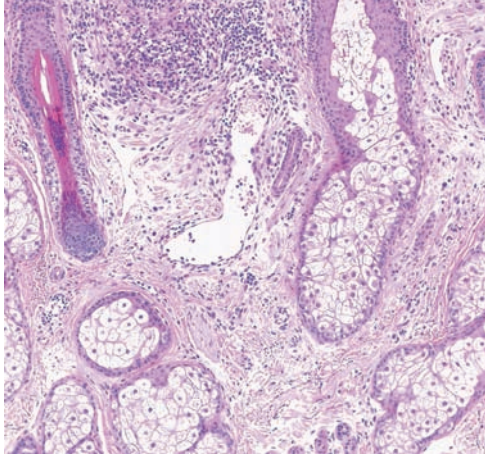


Fig. 17.16 Rosacée - vaisseau dilaté.

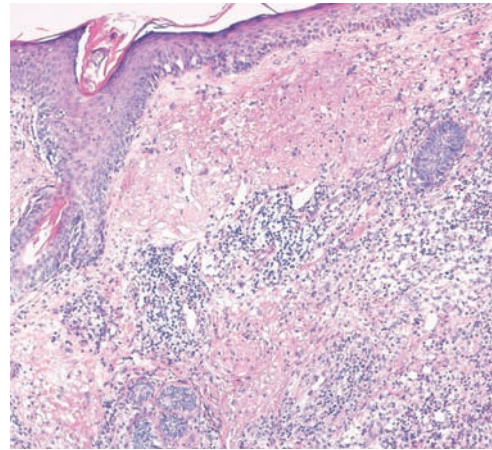


Fig. 17.19 Rosacée - élastose actinique.



Fig. 17.17 Rosacée papulopustuleuse.



Fig. 17.20 Rosacée pustuleuse profuse.

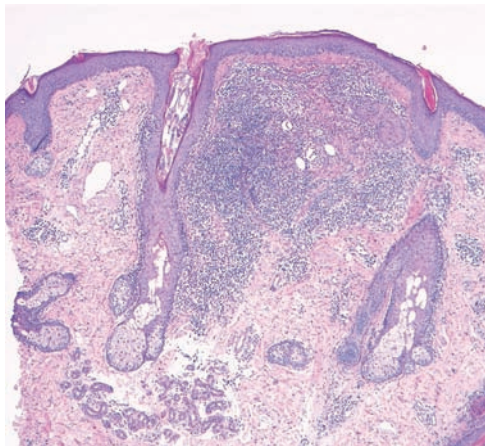


Fig. 17.18 Rosacée papuleuse - infiltrat dermique dense.



Fig. 17.21 Rosacée et dermatite séborrhéique.

La rosacée granulomateuse est composée de papules de couleur plus brune ou orangée (fig. 17.25). Elle comprend des granulomes lymphohistiocytaires, avec des débris de *Demodex*, sans nécrose, ni organisation sarcoïdosique (fig. 17.26).

Le rhinophyma est une forme hypertrophique de rosacée prédominant chez l'homme, caractérisé par des pseudotumeurs de la pyramide nasale, un épaissement cutané avec fibrose et des orifices folliculaires béants (fig. 17.27). Le traite-

ment est chirurgical, ce qui permet de voir au microscope des grandes pièces de rhinophyma. On a des infundibulums dilatés et de très volumineuses glandes sébacées, entourées d'un infiltrat inflammatoire et d'une fibrose (fig. 17.28 et 17.29). Dans les formes évoluées, la fibrose peut être très importante (fig. 17.30).

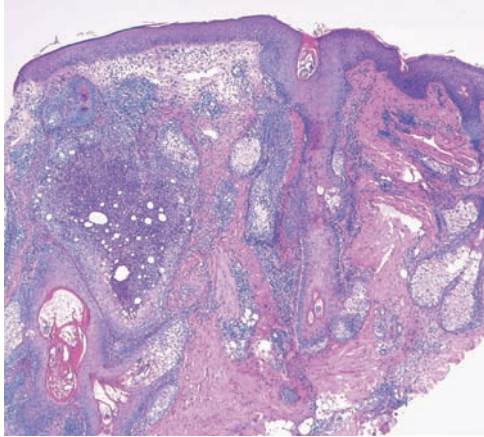


Fig. 17.22 Rosacée - collection neutrophilique périfolliculaire.

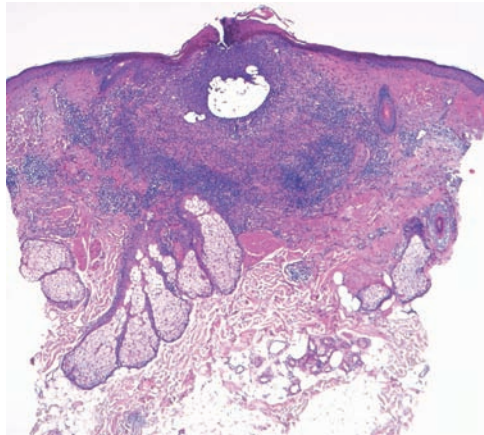


Fig. 17.23 Rosacée - pustule centrale.

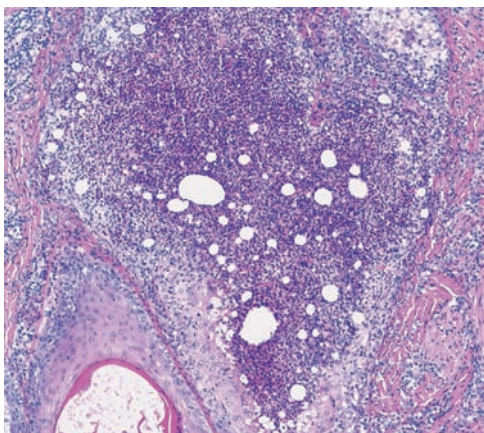


Fig. 17.24 Rosacée - espaces clairs et neutrophiles.



Fig. 17.25 Rosacée granulomateuse.

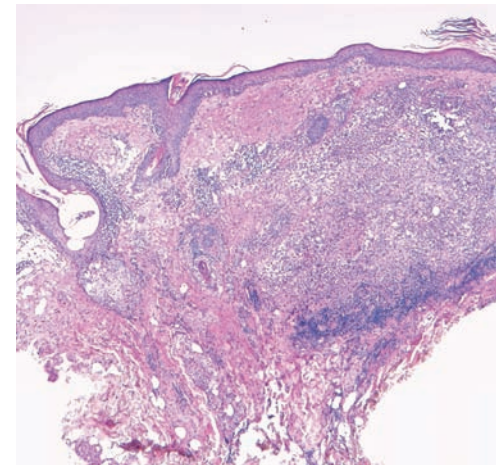


Fig. 17.26 Rosacée granulomateuse.

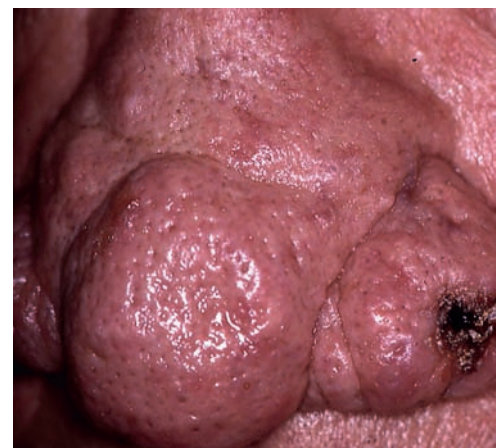


Fig. 17.27 Rhinophyma.

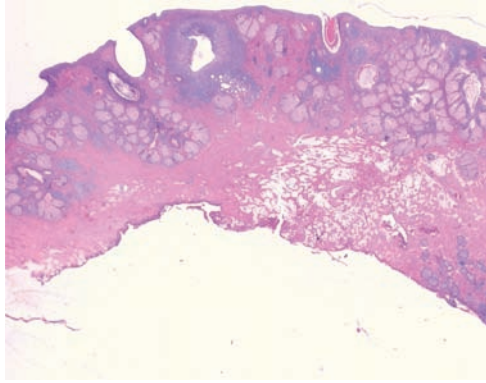


Fig. 17.28 Rhinophyma – infundibulums dilatés.

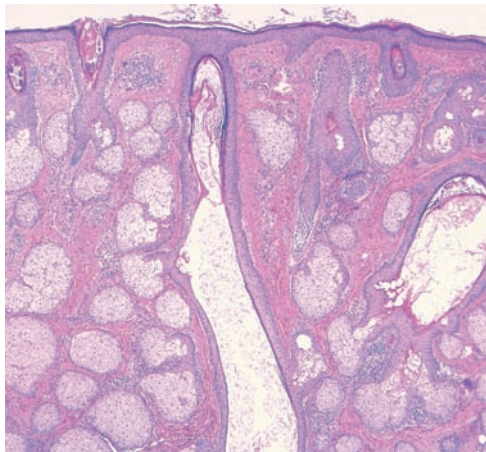


Fig. 17.29 Rhinophyma – hypertrophie sébacée.

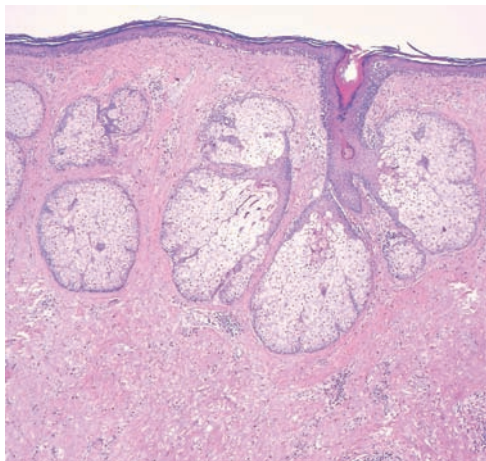


Fig. 17.30 Rhinophyma – fibrose dense du derme.

DERMATITE PÉRI-ORALE

La dermatite péri-orale est caractérisée par des lésions papuleuses et pustuleuses, situées principalement autour de la bouche, jusqu'au contact des lèvres, contrairement à la rosacée (fig. 17.31). Il peut y avoir aussi de petites squames dans les mêmes zones. Les formes poststéroïdiennes sont souvent très inflammatoires (fig. 17.32).

Au microscope, il n'y a pas de très grande différence entre la dermatite péri-orale et la rosacée inflammatoire (fig. 17.33). On trouve moins de vaisseaux dilatés, mais aussi un œdème du derme et un infiltrat lymphohistiocytaire (fig. 17.33). Les papules peuvent s'accompagner de petites squames-croûtes (fig. 17.34).



Fig. 17.31 Dermatite péri-orale.



Fig. 17.32 Dermatite péri-orale poststéroïdienne.

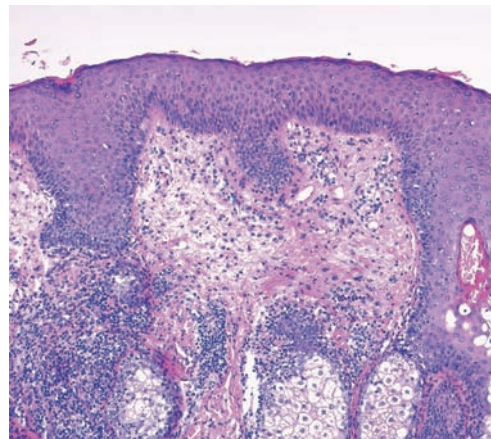


Fig. 17.33 Dermatite péri-orale – inflammation dermique.

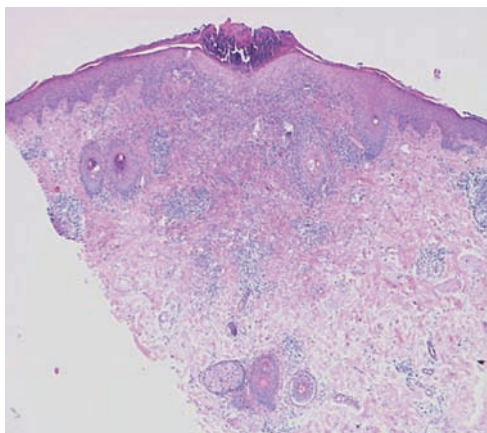


Fig. 17.34 Dermatite péri-orale avec squame-croûte.

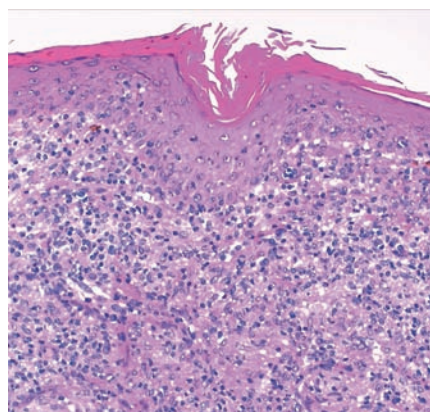


Fig. 17.37 Dermatite péri-orale – granulome lymphohistiocytaire.



Fig. 17.35 Dermatite péri-orale granulomateuse.

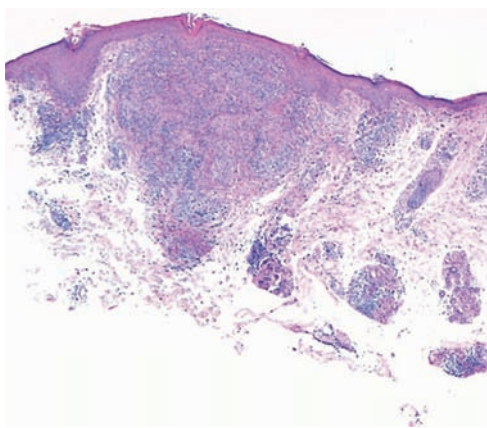


Fig. 17.36 Dermatite péri-orale granulomateuse.

La dermatite péri-orale peut être granulomateuse, avec une couleur brunâtre (fig. 17.35) et un caractère lupoïde à la vitropression. La biopsie montre un ou plusieurs granulomes du derme (fig. 17.36), sans nécrose, arrivant au contact de l'épiderme (fig. 17.37), sans l'aspect vasculaire de la rosacée. Il n'est toutefois pas possible de faire le diagnostic différentiel entre rosacée et dermatite péri-orale de façon certaine sur le plan histologique.

LUPOÏDE MILIAIRE

Encore appelée *lupus miliaris disseminatus faciei*, cette affection nettement plus rare que les précédentes survient chez l'adulte jeune et se caractérise par des papules inflammatoires de couleur jaunâtre ou brunâtre, souvent ombiliquées, qui guérissent en laissant des cicatrices rondes et profondes (fig. 17.38). Les lésions papuleuses actives sont lupoïdes à la vitropression et leur couleur est différente de celle de la rosacée (fig. 17.39). L'ombilication et les cicatrices sont les éléments caractéristiques de cette affection (fig. 17.40). La lupoïde miliaire n'a aucun rapport avec la tuberculose.



Fig. 17.38 Lupoïde miliaire.



Fig. 17.39 Lupoïde miliaire avec lésions jaunâtres.



Fig. 17.40 Lupoïde miliaire – ombilication centrale et cicatrices.

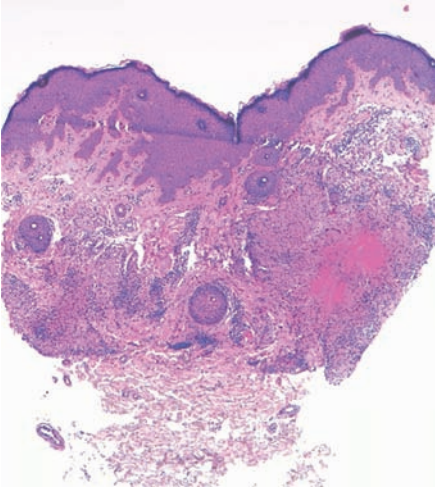


Fig. 17.41 Lupoïde miliaire – granulome nécrosant.

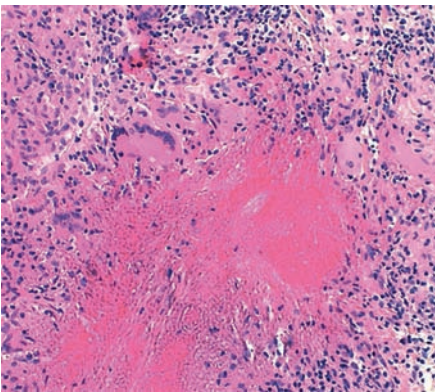


Fig. 17.42 Lupoïde miliaire – nécrose caséuse.

Au microscope, il faut voir une zone de nécrose centrale pour poser ce diagnostic. Il s'agit d'un granulome tuberculoïde avec nécrose caséuse (expliquant la confusion avec les tuberculides), et un infiltrat lymphohistiocytaire dense (fig. 17.41). Les histiocytes peuvent être multinucléés (fig. 17.42). En périphérie de la nécrose, le granulome prend un aspect palissadique (fig. 17.43).

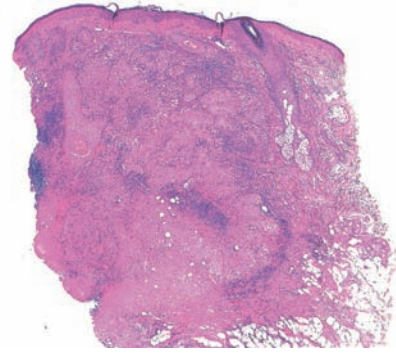


Fig. 17.43 Lupoïde miliaire – granulome palissadique.

DÉMODÉCIE

La démodécie ou *démодéцидосе* ou *rosacée démodécique*, est à la frontière de la rosacée. Cette affection a un développement brutal, sur un visage n'ayant pas les signes de rosacée érythémateuse. Les lésions sont prurigineuses, contrairement à celles de la rosacée qui entraînent plutôt des sensations de cuisson. Les lésions sont principalement papuleuses (fig. 17.44) et parfois pustuleuses (fig. 17.45); certaines ont une couleur brunâtre.

Au microscope, l'aspect est très similaire à celui de la rosacée, avec un infiltrat dermique dense, souvent granulomateux, avec des espaces clairs contenant des débris éosinophiles (fig. 17.46). Les infundibulums contiennent de nombreux



Fig. 17.44 Démodécie – papules.



Fig. 17.45 Démodécie – papulopustules.

Demodex (fig. 17.47). Les recoupes permettent de bien démontrer les parasites entiers ou fragmentés dans le derme, très à distance du follicule, entourés de petites zones abcédées et de granulomes (fig. 17.48).

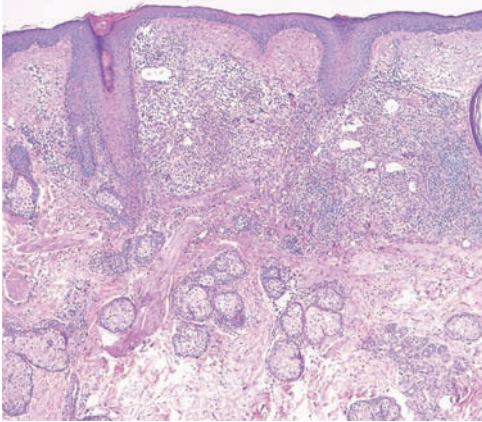


Fig. 17.46 Démodécie – multiples espaces clairs et infiltrat dermique.

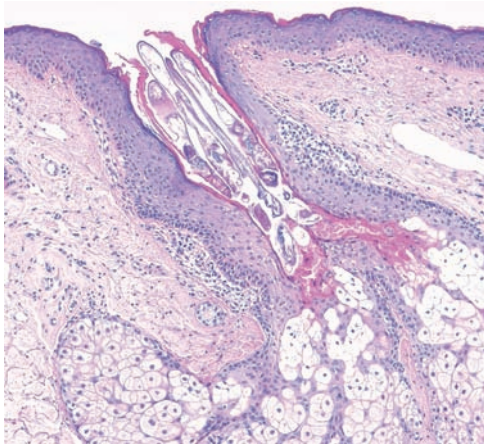


Fig. 17.47 Démodécie – multiples *Demodex*.

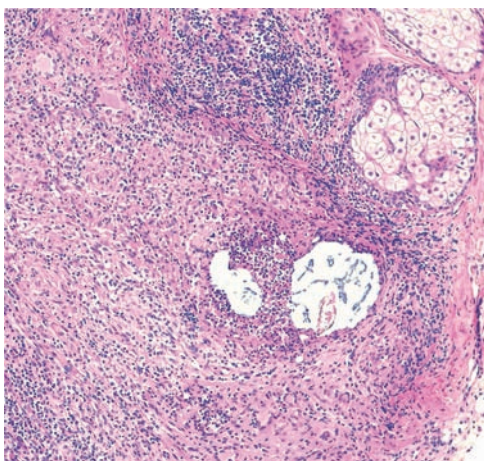


Fig. 17.48 Démodécie – fragments de *Demodex*, neutrophiles et granulomes.

DERMATITE SÉBORRHÉIQUE

Cette dermatose faciale fréquente se développe surtout chez les adultes jeunes, plus souvent des hommes. Elle se caractérise par un érythème recouvert de squames grasses jaunâtres, qui se détachent facilement. Les localisations caractéristiques sont la lisière du cuir chevelu (fig. 17.49), les sillons nasogéniens (fig. 17.50), mais aussi la partie médiane du tronc chez les hommes, où elle réalise le tableau de la «dermatite figurée de Brocq» (fig. 17.51). Il s'agit là encore de lésions



Fig. 17.49 Dermatitis séborrhéique de la région temporale.



Fig. 17.50 Dermatitis séborrhéique des plis nasogéniens.



Fig. 17.51 Dermatitis séborrhéique préthoracique.

érythématosquameuses mais à renforcement périphérique inflammatoire. Un léger prurit et des sensations de brûlures sont possibles. Des formes graves sont vues dans l'infection par le VIH ou chez des immunodéprimés.

La biopsie montre une dermatite spongiforme avec un épiderme acanthosique et des foyers de parakératose (fig. 17.52). Il y a toujours un infiltrat inflammatoire, situé dans le derme

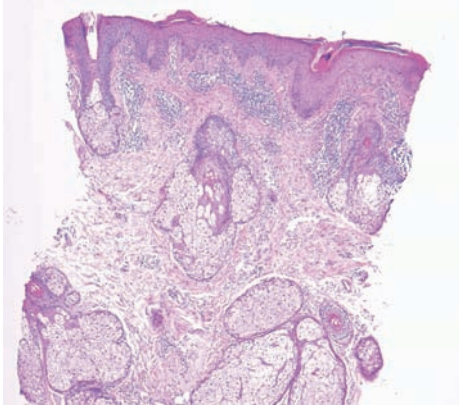


Fig. 17.52 Dermatite séborrhéique – dermatite spongiforme.

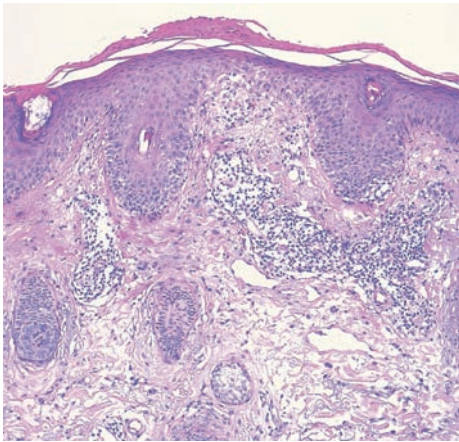


Fig. 17.53 Dermatite séborrhéique avec infiltrat dermique et parakératose.

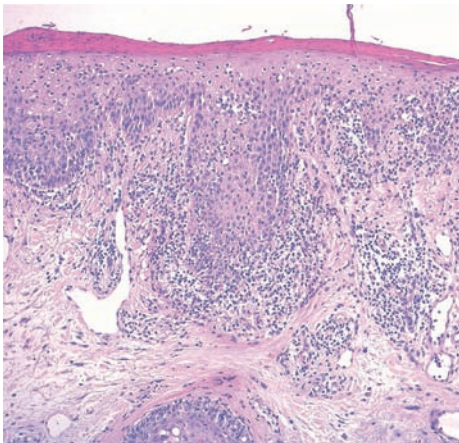


Fig. 17.54 Dermatite séborrhéique et parakératose compacte.

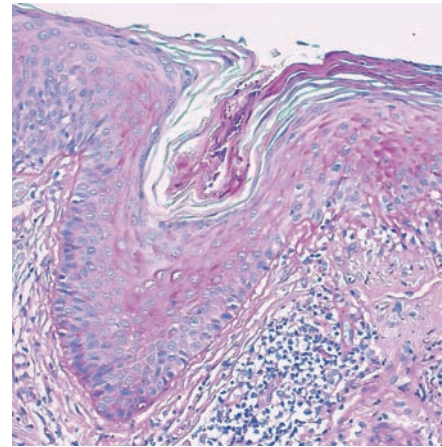


Fig. 17.55 Dermatite séborrhéique (coloration au PAS).

superficiel et moyen. Il est principalement périvasculaire (fig. 17.53). La parakératose est fine. Malgré la spongiose, il n'y a pas de vacuolisation des cellules basales ni d'épaississement de la membrane basale. La parakératose peut être continue et adhérente à l'épiderme (fig. 17.54). La coloration au PAS montre la présence de levures (*Malassezia*) dans la couche cornée, notamment dans les infundibulums (fig. 17.55).

GRANULOME FACIAL (GRANULOME DE LEVER)

Cette lésion papuleuse ou en plaque se développe principalement au visage, notamment aux joues et sur le front. Elle est de couleur rouge brun (fig. 17.56). Il peut y avoir plusieurs lésions développées de façon asymétrique sur le visage (fig. 17.57). La surface est reconnaissable par son aspect en peau d'orange. Ces lésions évoluent lentement et n'entraînent aucune gêne fonctionnelle.

Au microscope, les formes précoces sont constituées d'un infiltrat polymorphe du derme, comprenant de nombreux neutrophiles, des lymphocytes et des éosinophiles. L'épiderme en regard est acanthosique (fig. 17.58). L'infiltrat est périvasculaire (fig. 17.59) mais aussi interstitiel, à prédominance



Fig. 17.56 Granulome de Lever.



Fig. 17.57 Multiples granulomes de Lever.

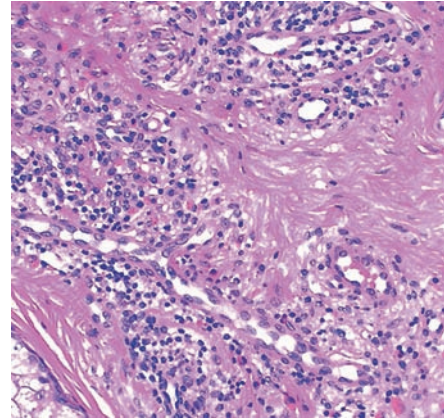


Fig. 17.60 Granulome de Lever – neutrophiles et éosinophiles.

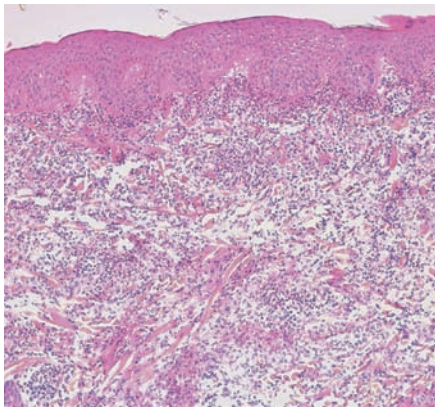


Fig. 17.58 Granulome de Lever très inflammatoire.

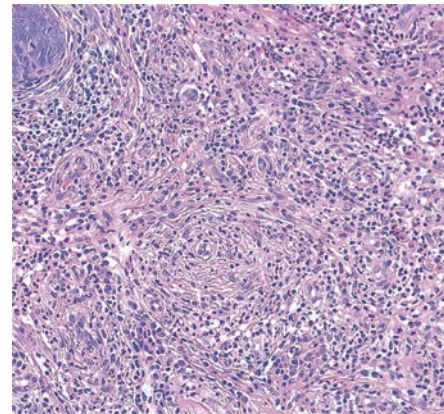


Fig. 17.61 Granulome de Lever – fibrose angiocentrique.

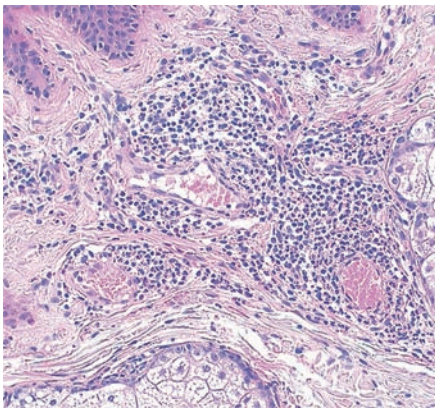


Fig. 17.59 Granulome de Lever – infiltrat périvasculaire.

neutrophilique avec leucocytoclasie et quelques éosinophiles (fig. 17.60). On peut voir de franches images de vasculite leucocytoclasique. Avec le temps, une certaine fibrose s'installe, mais il persiste des vaisseaux à cellules endothéliales légèrement turgescentes, entourés de neutrophiles et d'éosinophiles en quantité variable. Dans les formes anciennes, on voit des images de fibrose angiocentrique (fig. 17.61) avec un infiltrat d'abondance variable où il persiste presque toujours des neutrophiles et des éosinophiles. Ce type de lésions inflammatoires peut aussi se voir sur la muqueuse nasale.

DERMATOSES DE L'OREILLE

PSEUDOKYSTE DE L'OREILLE

Ce tableau peu fréquent prédomine chez l'homme ; il consiste en une augmentation de volume du pavillon, à sa partie haute (fig. 17.62). Cette tuméfaction un peu molle est moins volumineuse que l'othématome post-traumatique ; sa cause est inconnue. Elle est limitée à la partie haute du pavillon.



Fig. 17.62 Pseudokyste de l'oreille.
(Coll. Dr Olivier Cogrel.)

Au microscope, il s'agit d'une atteinte du cartilage du pavillon (fig. 17.63), la peau elle-même n'étant pas franchement atteinte. Il y a parfois des phénomènes inflammatoires au contact de ces altérations du cartilage. Le cartilage semble dissocié par une cavité remplie d'une substance mucineuse (fig. 17.64). Le cartilage altéré devient éosinophile et fibreux (fig. 17.65).

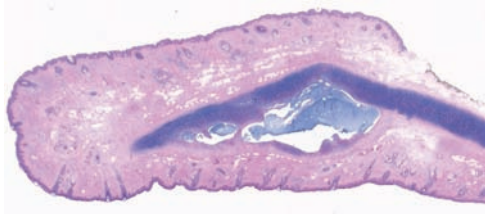


Fig. 17.63 Pseudokyste de l'oreille.

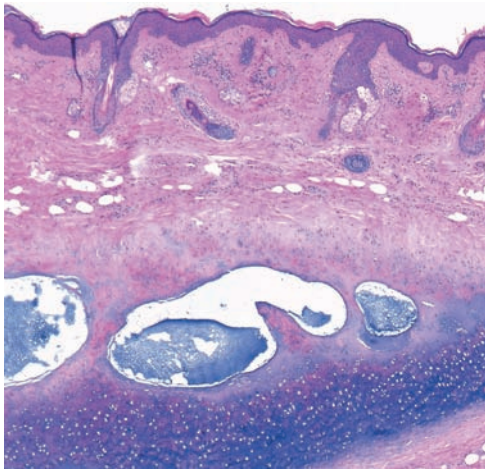


Fig. 17.64 Pseudokyste – dépôts mucineux.

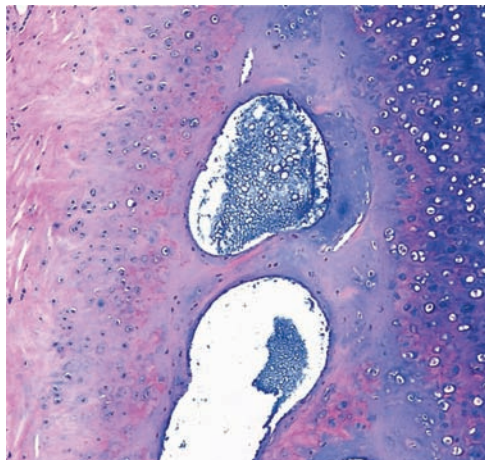


Fig. 17.65 Pseudokyste – altération des chondrocytes.

NODULE DOULOUREUX DE L'OREILLE (OU CHONDRODERMATITE NODULAIRE)

Ce nodule touche plus souvent les hommes que les femmes, après l'âge de 40 ans. La lésion est une papule plus qu'un nodule (elle mesure en général moins de 1 cm de diamètre), située principalement à la partie haute de l'hélix (fig. 17.66). La pression entraîne une douleur parfois violente, obligeant le patient à éviter tout contact avec le pavillon, notamment pendant le sommeil. La papule est souvent recouverte d'une squame-croûte ou peut être fissuraire. Des localisations à l'anthélix sont possibles, notamment chez les femmes. Le diagnostic différentiel principal est le carcinome épidermoïde. La petite taille et le caractère douloureux sont caractéristiques. La chirurgie est curatrice.

Au microscope, on voit une altération de la partie distale du cartilage, qui devient plus éosinophile (fig. 17.67). Au-dessus du cartilage altéré, il y a un infiltrat inflammatoire, une acanthose et parfois une squame-croûte parakératosique, notamment en cas d'ulcération (fig. 17.68). Une des caractéristiques de la lésion est la présence de gros filets nerveux au contact avec le cartilage, situés à proximité de la surface ulcérée (fig. 17.69). Cette image n'est pas toujours présente, mais il y a presque constamment des filets nerveux augmentés en nombre entre le cartilage et l'épiderme altéré. À la partie distale de l'hélix, on voit bien les altérations du cartilage, qui perd ses affinités tinctoriales classiques (fig. 17.70).



Fig. 17.66 Nodule douloureux de l'oreille.



Fig. 17.67 Nodule douloureux – vue générale.

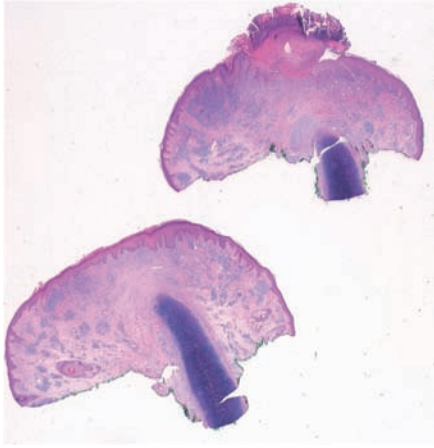


Fig. 17.68 Nodule douloureux avec ulcération et squame-croûte.



Fig. 17.71 Acanthome fissuraire.

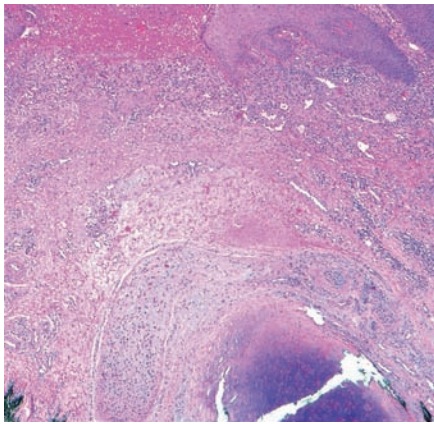


Fig. 17.69 Nodule douloureux – filet nerveux hyperplasique.



Fig. 17.72 Acanthome fissuraire.

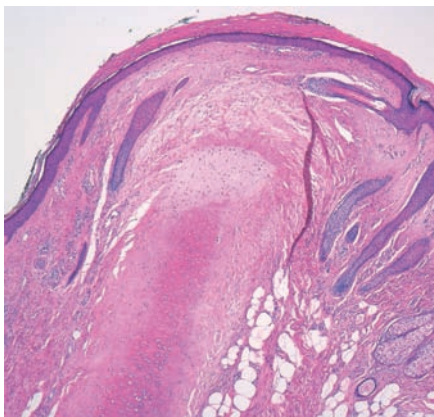


Fig. 17.70 Nodule douloureux – cartilage altéré.

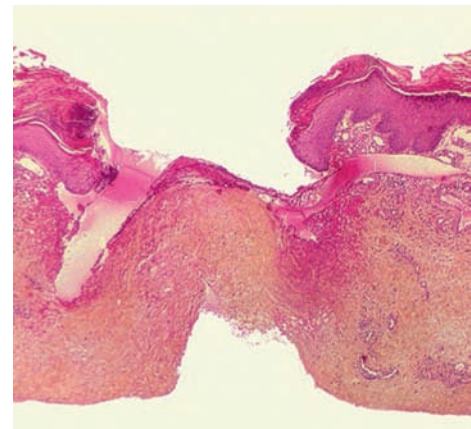


Fig. 17.73 Acanthome fissuraire.

ACANTHOME FISSURAIRE

Cette lésion mécanogène est liée au port des lunettes trop serrées, trop lourdes, et peut se voir dans la zone rétro-auriculaire ou sur le haut de la pyramide nasale. Il s'agit d'une lésion papuleuse, bien limitée avec une fissure centrale de la zone rétro-auriculaire (fig. 17.71). L'inflammation peut lui conférer un caractère un peu brunâtre (fig. 17.72). L'aspect clinique ressemble beaucoup à celui du carcinome basocellulaire nodulaire.

Au microscope, l'épiderme peut complètement disparaître dans la zone centrale. Il y a des dépôts fibrinoïdes sous la zone exulcérée, ainsi qu'une acanthose pseudocarcinomateuse de part et d'autre (fig. 17.73). Il n'y a pas toujours d'ulcération, mais parfois une dépression bordée d'un épiderme très acanthosique (fig. 17.74).

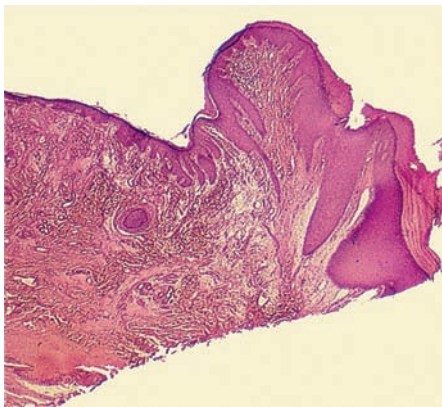


Fig. 17.74 Acanthome fissuraire avec invagination et hyperplasie pseudocarcinomateuse.

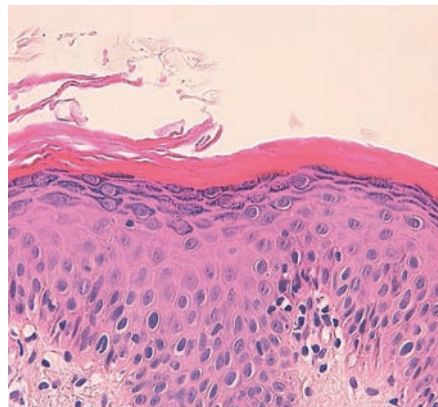


Fig. 17.76 Érythrasma avec couche cornée compacte orthokératosique.

DERMATOSES DES GRANDS PLIS

ÉRYTHRASMA

Il s'agit d'un intertrigo de nature bactérienne, localisé dans la région inguinale ou dans les creux axillaires; l'érythrasma est moins fréquent que les intertrigos dermatophytiques. Il a une couleur rouge brun, avec un aspect de fluorescence rouge corail à la lumière ultraviolette. Il est en général asymétrique au pli inguinal, avec un développement surtout à la face interne de la cuisse (fig. 17.75); il est moins inflammatoire que les dermatophytoses.

Au microscope, on voit un épiderme acanthosique avec une couche cornée altérée, légèrement épaissie. Elle n'est pas parakératosique mais est compacte et contient de petites structures bleutées qu'on peut voir à fort grossissement même sans coloration spéciale (fig. 17.76). Au PAS, on voit beaucoup mieux ces bactéries filamenteuses (corynébactéries) beaucoup plus petites que les filaments fongiques (fig. 17.77).

TRICHOBACTÉRIOSE (ANCIENNEMENT APPELÉE TRICHOMYCOSE)

Cette affection très particulière ne concerne que les poils corporels, notamment axillaires et plus rarement pubiens. Ceux-ci sont entourés d'une gaine épaisse blanchâtre ou jaunâtre difficile à décoller (fig. 17.78). La trichobactériose survient en cas de défaut d'hygiène, principalement chez les adolescents et les adultes jeunes. Elle n'entraîne pas de signe fonctionnel, ni d'inflammation.

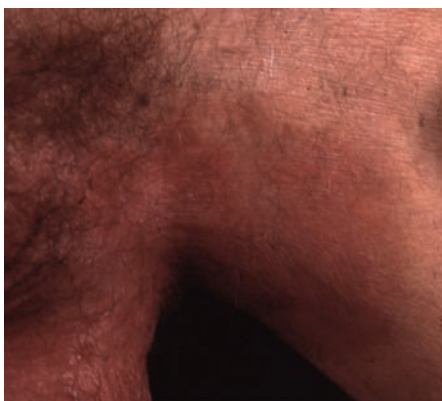


Fig. 17.75 Érythrasma.

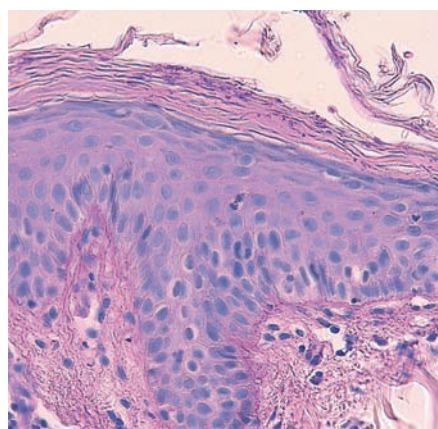


Fig. 17.77 Érythrasma – multiples bactéries filamenteuses (coloration au PAS).

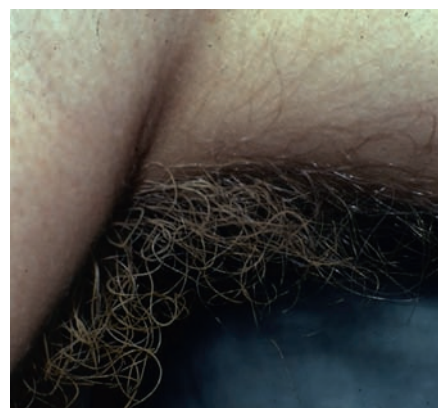


Fig. 17.78 Trichobactériose blanche du creux axillaire.

Il s'agit d'une prolifération de corynébactéries qui s'agglutinent autour de la tige pileuse. Le diagnostic clinique est assez facile, mais on peut aussi analyser des poils au microscope. On y voit un enduit irrégulier, fortement attaché à la tige (fig. 17.79). Il s'agit d'innombrables colonies de corynébactéries, agglutinées dans un ciment. Elles sont fluorescentes en lumière ultraviolette (fig. 17.80).



Fig. 17.79 Trichobactériose avec multiples colonies.

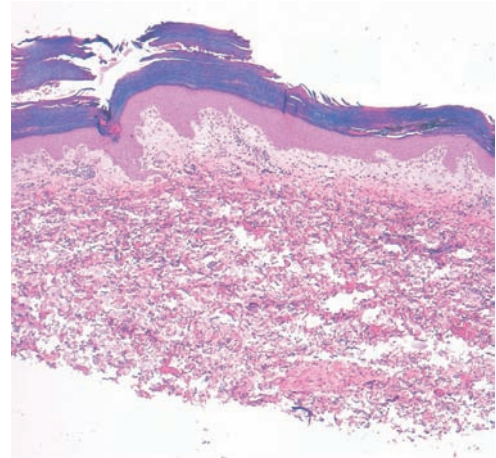


Fig. 17.82 Parakératose granulaire.

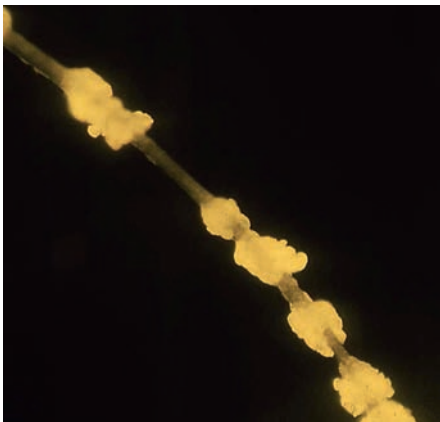


Fig. 17.80 Trichobactériose, colonies bactériennes fluorescentes.

PARAKÉRATOSE GRANULAIRE

L'aspect clinique est celui d'un intertrigo souvent très inflammatoire avec un aspect vernissé, mais qui n'est pas cliniquement caractéristique (fig. 17.81). La cause en est probablement la macération, peut-être en association avec l'application de certains topiques.

En fait, il s'agit surtout d'une image histologique particulière, avec une couche cornée épaisse, compacte et très basophile (fig. 17.82). Au fort grossissement, on voit d'innom-

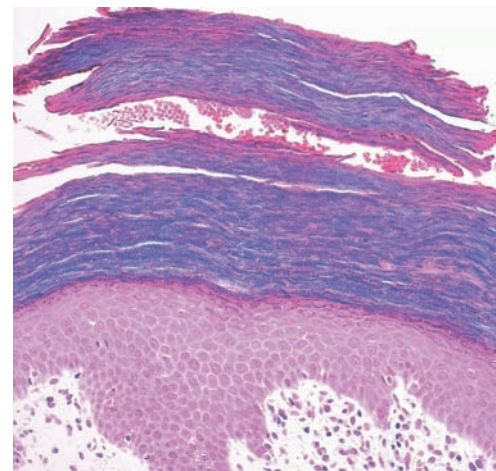


Fig. 17.83 Parakératose granulaire – multiples grains dans la couche cornée.

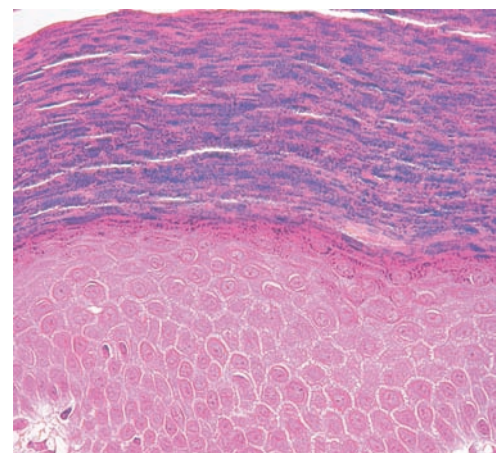


Fig. 17.84 Parakératose granulaire – grains basophiles et persistance des noyaux.



Fig. 17.81 Parakératose granulaire – intertrigo vernissé.

brables granulations basophiles au sein de la couche cornée compacte, avec possible persistance des noyaux (fig. 17.83). On a l'impression à fort grossissement d'un aspect de couche granuleuse dans les cellules plus plates du stratum corneum (fig. 17.84).

MALADIE DE DOWLING-DEGOS

L'aspect clinique de cette génodermatose autosomique dominante est une pigmentation réticulée des grands plis, axillaires (fig. 17.85), inguinaux (fig. 17.86), de la face latérale du cou et des organes génitaux. Elle apparaît à l'adolescence ou chez l'adulte jeune et s'étend lentement. Elle n'entraîne pas de signes fonctionnels. Elle peut être associée à la maladie de Verneuil (fig. 17.86). L'acropigmentation réticulée de Kitamura est une variante acrale de la maladie de Dowling-Degos.

La biopsie montre une architecture épidermique très particulière. Les crêtes épidermiques sont allongées, massuées, et forment un petit réseau (fig. 17.87), un peu comme dans la kératose séborrhéique réticulée. La couche cornée est sans particularité et l'affection en elle-même n'entraîne pas d'inflammation notable.

À fort grossissement, on voit bien que le sommet des crêtes épidermiques est hyperpigmenté (fig. 17.88). Les couches plus hautes ne le sont pas particulièrement. Cet allongement

des crêtes n'entraîne pas d'anomalie de la couche granuleuse. Dans les formes associées à la maladie de Verneuil, une inflammation importante peut être vue sous l'épiderme (fig. 17.89).

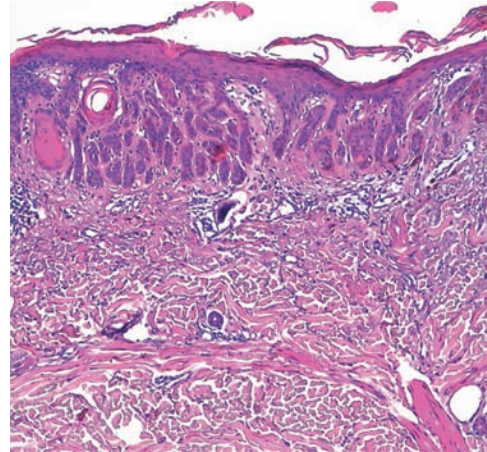


Fig. 17.87 Maladie de Dowling-Degos.

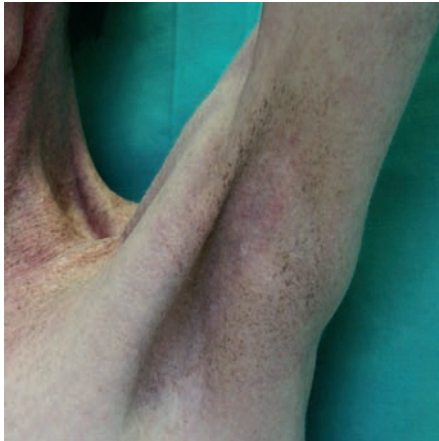


Fig. 17.85 Maladie de Dowling-Degos pré-axillaire.

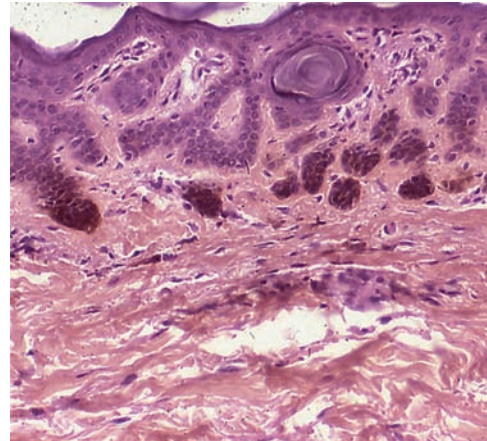


Fig. 17.88 Maladie de Dowling-Degos – pigmentation intense.



Fig. 17.86 Maladie de Dowling-Degos et maladie de Verneuil, pli inguinal.

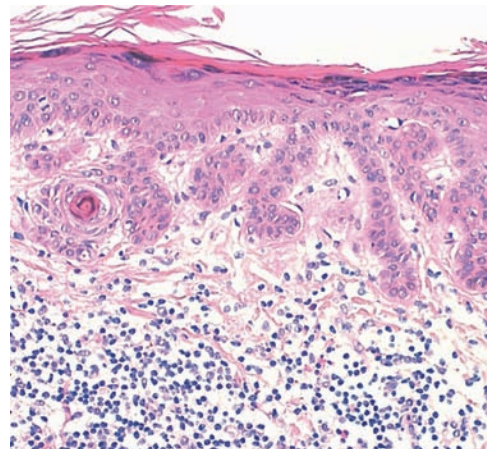


Fig. 17.89 Maladie de Dowling-Degos inflammatoire.

CARENCE EN ZINC ET ÉRYTHÈME NÉCROLYTIQUE MIGRATEUR

La *carence en zinc*, due à un déficit congénital de l'absorption du zinc (acrodermatite entéropathique) ou à un défaut d'apport à l'âge adulte (pseudo-acrodermatite entéropathique), se manifeste par des lésions cutanées acrales et péri-orificielles, touchant souvent les grands plis. Le tableau clinique est proche de celui de l'*érythème nécrolytique migrateur*, qui est une dermatose carencielle souvent secondaire à un glucagonome. Les lésions cutanées sont des plaques érythémateuses et squameuses à évolution centrifuge, avec aspect vésiculobulleux et érosif par endroit (fig. 17.90). L'aspect clinique

peut être psoriasiforme, et il peut exister une chéilite angulaire, une glossite, ou une conjonctivite associée. L'aspect histologique est similaire dans ces dermatoses carencielles. L'image la plus typique est celle d'un épiderme aminci, érodé, avec une hyperkératose parakératosique (fig. 17.91). L'épiderme est le siège d'une couche de kératinocytes intermédiaire vacuolisés, pâles, surmontés d'une couche de kératinocytes nécrotiques, donnant l'aspect classique d'épiderme en «tranche napolitaine» (fig. 17.92). Parfois, l'aspect histologique est moins caricatural, et on voit seulement une hyperplasie psoriasiforme, avec parakératose confluyente, et pustules sous-cornées (fig. 17.93).



Fig. 17.90 Érythème nécrolytique migrateur.

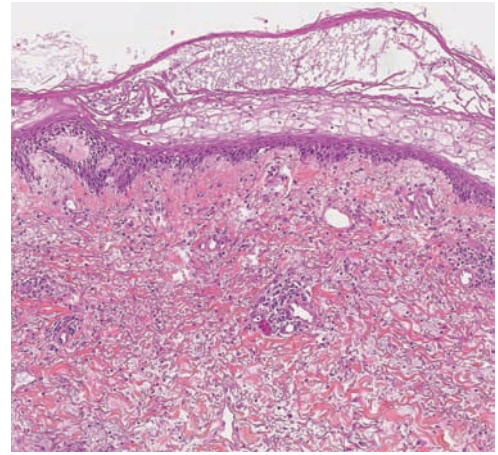


Fig. 17.92 Érythème nécrolytique migrateur. – épiderme en «tranche napolitaine».

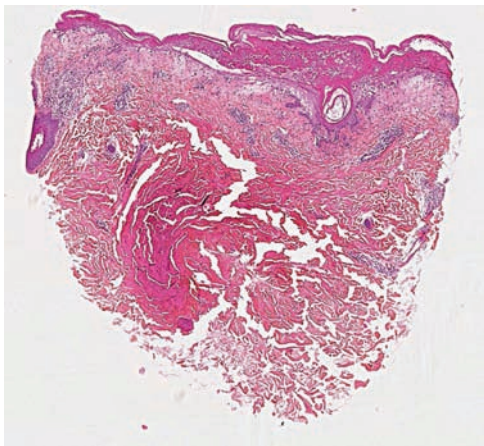


Fig. 17.91 Érythème nécrolytique migrateur.

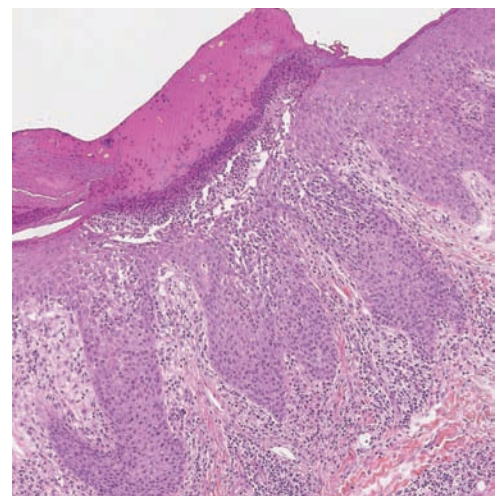


Fig. 17.93 Érythème nécrolytique migrateur.

DERMATOSES DE LA PLAQUE ARÉOLO-MAMELONNAIRE

MAMELON SURNUMÉRAIRE

Cette malformation est relativement répandue (jusqu'à 1 personne sur 20). On observe le long de la ligne mammaire embryologique une formation cutanée ressemblant en plus petit et en moins régulier à un mamelon et à une aréole normale (fig. 17.94). L'exérèse de la lésion montre une formation dermique soulevant l'épiderme (fig. 17.95). Au maximum, on voit dans le derme quelques formations glandulaires mammaires au sein d'un tissu fibreux ou adipeux (fig. 17.96). On y reconnaît des canaux galactophores (fig. 17.97) et parfois des lobules mammaires rudimentaires (fig. 17.98).



Fig. 17.94 Mamelon surnuméraire.

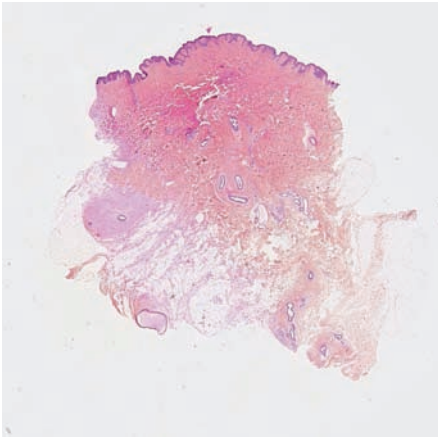


Fig. 17.95 Mamelon surnuméraire.

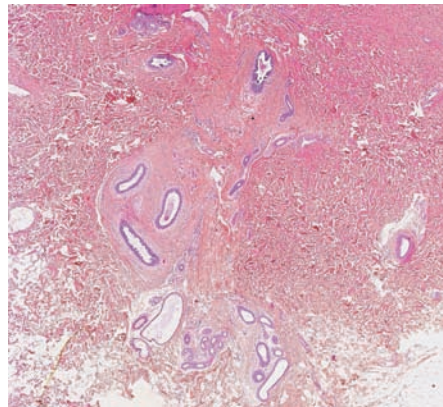


Fig. 17.96 Tissu glandulaire mammaire dans le derme.

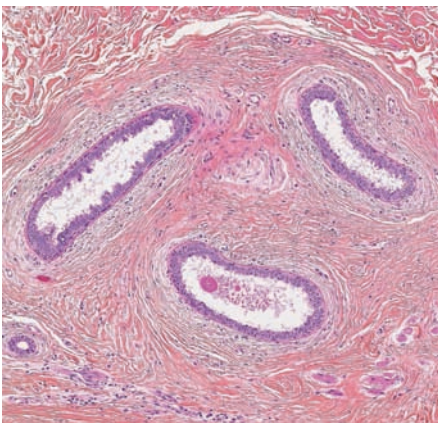


Fig. 17.97 Canaux galactophores dermiques.

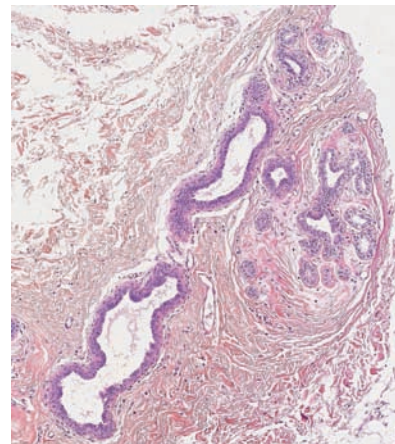


Fig. 17.98 Canal et lobule mammaire.

ADÉNOME ÉROSIF DU MAMELON

Il s'agit d'une lésion tumorale glandulaire bénigne développée à partir des canaux galactophores terminaux du mamelon. Cliniquement, on a un nodule ferme intramamelonnaire, parfois érosif ou ulcéré, mais pas toujours (fig. 17.99). La lésion est unilatérale; elle peut s'accompagner d'un écoulement séreux ou sanglant.

Au microscope, on voit une formation tumorale glandulaire dermique symétrique, connectée à l'épiderme au centre (fig. 17.100). Il s'agit d'une prolifération de structures papillaires ou adénomateuses, bordées d'une double assise épithéliale et myoépithéliale (fig. 17.101). L'assise épithéliale est parfois hyperplasique, mais reste cytologiquement régulière. Il existe toujours une assise myoépithéliale, visible en coloration standard (fig. 17.102) ou en immunohistochimie pour p63, permettant de faire le diagnostic différentiel avec un adénocarcinome mammaire.



Fig. 17.99 Adénome érosif du mamelon.

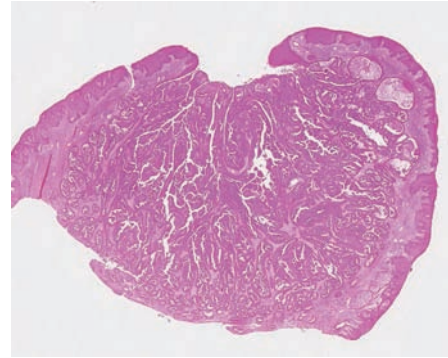


Fig. 17.100 Adénome érosif du mamelon.

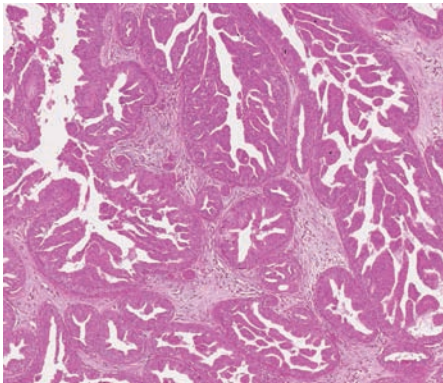


Fig. 17.101 Adénome du mamelon – architecture.

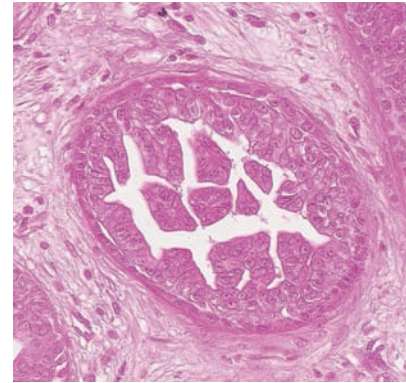


Fig. 17.102 Adénome du mamelon – double assise épithéliale et myoépithéliale.

HYPERKÉRATOSE NÆVOÏDE

L'aréole et, plus rarement, le mamelon peuvent être le siège d'une hyperkératose nævoïde, affection idiopathique bénigne caractérisée par un épaississement verruqueux du mamelon ou de l'aréole (fig. 17.103), souvent pigmenté (fig. 17.104). L'histologie est proche du nævus épidermique, avec hyperplasie épidermique parfois pigmentée de mélanine, et hyperkératose orthokératosique (fig. 17.105).

AUTRES DERMATOSES DU MAMELON

La plaque aréolo-mamelonnaire est aussi le site de dermatoses traitées ailleurs dans ce livre : eczéma, lichénification, gale, maladie de Paget (presque toujours associée à un carcinome mammaire sous-jacent), dermite irritative (jogger, allaitement).



Fig. 17.103 Hyperkératose de l'aréole.



Fig. 17.104 Hyperkératose pigmentée de l'aréole.

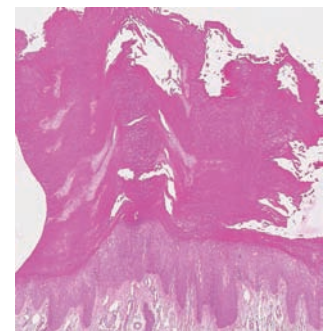


Fig. 17.105 Hyperkératose de l'aréole.

DERMATOSES DU SCROTUM

CALCINOSE SCROTALE

Cette calcinose est une affection particulière, dont la physiopathologie est mal connue. Elle se manifeste par l'apparition progressive de masses nodulaires parfois multiples du scrotum (fig. 17.106). Ce sont des masses dures, blanchâtres, pouvant fistuliser en laissant sourdre un matériel épais crayeux. Histologiquement, on voit dans le derme, et parfois dilacérant le muscle dartoïque, de grands amas amorphes calcifiés (fig. 17.107). Ils sont violacés, craquelés, et siègent dans une fibrose parfois marquée (fig. 17.108). La réaction granulomateuse résorptive est plus ou moins marquée (fig. 17.109). Dans la très grande majorité des cas, on ne voit pas de structure épithéliale kystique résiduelle ou associée. Ainsi, il semble peu probable que la calcinose scrotale soit l'étape évolutive de kystes épidermiques multiples du scrotum.

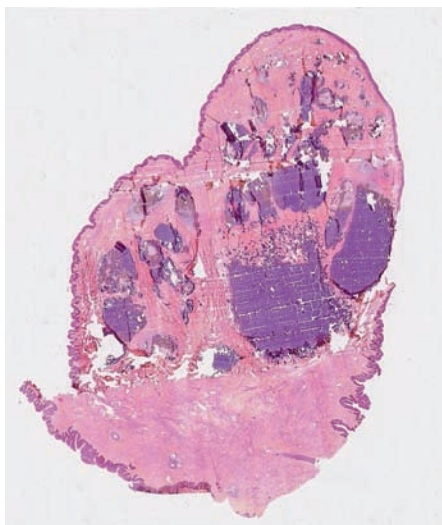


Fig. 17.107 Calcinose scrotale – pièce d'exérèse d'un nodule.

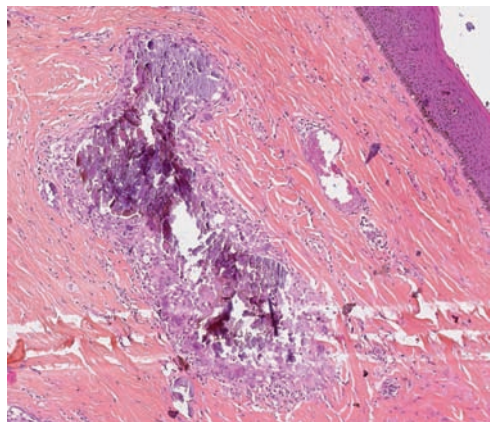


Fig. 17.109 Calcinose scrotale – granulome résorptif.



Fig. 17.106 Calcinose scrotale.

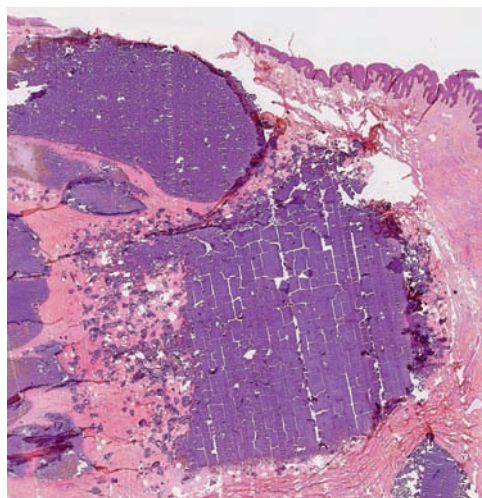


Fig. 17.108 Calcinose scrotale – amas amorphes de cristaux calciques.

AUTRES DERMATOSES SCROTALES

Le scrotum peut être le siège de dermatoses traitées ailleurs dans ce livre : dermatophytose, candidose, psoriasis, eczéma, maladie de Paget, papulose bowénoïde, aphtes, ulcérations infectieuses (chancres).

BIBLIOGRAPHIE

- Borhan R, Vignon-Pennamen MD, Morel P. Lupus miliaire disséminé de la face : 6 cas. *Ann Dermatol Venereol* 2005 ; 132 : 526–30.
- Cribier B, Scrivener Y, Peltre B. Neural hyperplasia in chondrodermatitis nodularis chronica helicis. *J Am Acad Dermatol* 2006 ; 55 : 844–8.
- Cribier B. Rosacea under the microscope : characteristic histological findings. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2013 ; 27 : 1336–43.
- Di Bonito M, Cantile M, Collina F, et al. Adenoma of the nipple : a clinicopathological report of 13 cases. *Oncol Lett* 2014 ; 7 : 1839–42.
- El Shabrawi-Caelen L, Rütten A, Kerl H. The expanding spectrum of Galli-Galli disease. *J Am Acad Dermatol* 2007 ; 56 : S86–91.
- Gonzalez JR, Botet MV, Sanchez JL. The histopathology of acrodermatitis enteropathica. *Am J Dermatopathol* 1982 ; 4 : 303–11.
- Krishnan RS, Angel TA, Roark TR, Hsu S. Nevoid hyperkeratosis of the nipple and/or areola : a report of two cases and a review of the literature. *Int J Dermatol* 2002 ; 41 : 775–7.
- Ortonne N, Wechsler J, Bagot M, et al. Granuloma faciale : a clinicopathologic study of 66 patients. *J Am Acad Dermatol* 2005 ; 53 : 1002–9.
- Pujol RM, Wang CY, el-Azhary RA, et al. Necrolytic migratory erythema : clinicopathologic study of 13 cases. *Int J Dermatol* 2004 ; 43 : 12–8.
- Scheinfeld NS, Mones J. Granular parakeratosis : pathologic and clinical correlation of 18 cases of granular parakeratosis. *J Am Acad Dermatol* 2005 ; 52 : 863–7.